UNIVERSITÉ DE PARIS
FACULTÉ DE MÉDECINE XAVIER-BICHAT

1973

ANNÉE 1972 N°

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

BAKIR Hadi

Né le 19 août 1943, à Tunis (Tunisie)
Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le 1973

LES LOCALISATIONS INTESTINALES DANS LA SCLÉROSE SYSTÉMIQUE PROGRESSIVE (SCLÉRODERMIE) A PROPOS DE DEUX CAS REVUE DE LA LITTÉRATURE.

Président : Mr. Ch. DEBRAY, Professeur.

DUPUYTREN - COPY
9, Rue Dupuytren
PARIS (6e)
1972

UNIVERSITÉ DE PARIS
FACULTÉ DE MÉDECINE XAVIER-BICHAT

ANNÉE 1972 N°

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

BAKIR Hadi

Né le 19 août 1943, à Tunis (Tunisie)
Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

LES LOCALISATIONS INTESTINALES DANS LA SCLÉROSE SYSTÉMIQUE PROGRESSIVE (SCLÉRODERMIE) A PROPOS DE DEUX CAS REVUE DE LA LITTÉRATURE.

Président : Mr. Ch. DEBRAY, Professeur.

DUPUYTREN - COPY
9, Rue Dupuytren
PARIS (6e)
1972

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A MON MAÎTRE

le Professeur Charles DEBRAY

Professeur de Clinique d'Hydrologie thérapeutique et climatologique

Médecin de l'Hôpital Bichat

Qui m'a fait l'honneur de m'accepter dix-huit mois dans son Service.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de ma profonde reconnaissance et de ma respectueuse gratitude.

A monsieur le Docteur J. LEYMARIOS

Assistant des Hôpitaux de Paris

Je lui dois l'essentiel de cette thèse.

Qu'il trouve ici l'expression de mes vifs remerciements et de ma reconnaissance.

A Monsieur le Professeur Agrégé M. CERF

A Monsieur le Professeur Agrégé J.-A. PAOLAGGI

En reconnaissance de l'enseignement et des conseils qu'ils m'ont prodigués pendant mon séjour dans le Service.

LES LOCALISATIONS INTESTINALES
DANS LA SCLEROSE SYSTEMIQUE PROGRESSIVE (SCLERODERMIE)

A PROPOS DE DEUX CAS

REVUE DE LA LITTERATURE.

INTRODUCTION

La sclérodermie a été reconnue comme une entité clinique par CURZIO, en 1755, mais pendant longtemps elle n'est restée qu'une maladie purement dermatologique. La localisation intestinale ne fut signalée pour la première fois qu'en 1924 par KRAUS (38).

Cette localisation est relativement rare, mais elle pose d'intéressants problèmes diagnostiques, physio-pathologiques et thérapeutiques. Il nous a paru utile, à propos de deux cas, l'un d'atteinte gastro-duodénale (Mr. VIV...), l'autre d'atteinte colique (Mme PAT...), observés dans le Service de notre Maître le Professeur Ch. DEBRAY, de faire le point sur les localisations au duodénum et à l'intestin grêle d'une part, au colon d'autre part, de la sclérose systémique progressive (S.S.P.).

Nous allons donc, après avoir exposé les deux observations, étudier les aspects cliniques, radiologiques, biologiques, anatomo-pathologiques et physio-pathologiques de l'intestin sclérodermique, tels qu'ils peuvent être déduits de la revue de la littérature française et anglaise. Puis, nous essaierons de donner les tendances actuelles sur la thérapeutique de cette localisation.

RÉSUMÉ DES OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1

Mr. VIV..., né en 1913.

Ce malade est vu pour la première fois à la consultation du Service du Pr. C. DEBRAY à Bichat, en 1962, pour dysphagie. Les radios oesophagiennes mettent alors en évidence une discrète sténose surmontant une hernie hiatale.

En Juin 1965, une intervention chirurgicale pour fermeture de l'hiatus est pratiquée par le Dr. PERNOT. A l'intervention chirurgicale, on constate l'existence d'un mégaduodénum et d'un mégajéjunum portant sur les trois premières anses. La dysphagie persiste dans les années suivantes, mais le malade ne revient à la consultation du Service qu'en Décembre 1969. Un radiocinéma pratiqué à cette date montre un oesophage atone en tube de verre, ainsi qu'une dilatation du deuxième duodénum. Ces anomalies radiologiques font alors évoquer une S.S.P..

En Février 1970, le malade est hospitalisé pour un bilan. L'interrogatoire précise l'existence d'un syndrome de Raynaud digital bilatéral apparu en 1948 et d'un enraidissement digital qui, semble-t-il, est antérieur à la dysphagie. L'examen de l'état cutané montre un épaississement et un enraidissement de la peau des doigts, surtout des 2e et 3e phalanges, de la paume et du dos des mains ; les avant-bras sont normaux ; il existe une ulcération cicatrisée de la pulpe du 3e doigt gauche. Au niveau de la face, il n'y a pas d'épaississement de la peau du nez ni des lèvres, mais on note quelques télangiectasies. A l'interrogatoire, il n'existe aucun signe

fonctionnel digestif autre que la dysphagie ; ainsi, il n'y a ni diarrhée, ni météorisme, ni douleurs abdominales. Un bilan de l'atteinte sclérodermique est alors dressé :

- Bilan radiologique :
  . Radiographie des mains : existence d'un syndrome de Thibierge-Weissenbach.
  . Transit gastro-duodénal (Février 1970) :
    - Estomac : nette stase barytée gastrique (présence de baryte abondante dans l'estomac deux heures après l'ingestion).
    - Duodénum : nette augmentation du calibre du deuxième duodénum (Voir clichés radiologiques 1 et 2).
    - Jéjunum : premières anses de calibre normal.
  . Lavement baryté (Février 1970) : Normal.
- Biologie intestinale (Février 1970) :
  . Pas d'anémie.
  . Fer sérique normal.
  . Temps de Quick normal.
  . Pas de stéatorrhée ni de créatorrhée.
  . Test au D-xylose normal.
  . Indicanurie normale.
- Tubage bactériologique : normal.
- Biopsie muqueuse jéjunale (Mars 1970) :
  Une biopsie per-orale est pratiquée à l'angle duodéno-jéjunal : villosités normales, musculaire muqueuse vue en une petite zone et normale, pas de notion sur les glandes de Brunner invisibles sur les pièces.
- Manographie et électromyographie duodénales (Février 1970) (Dr. COUTURIER) : Normales.
- Par ailleurs, radiographies des poumons et des dents normales ; épreuves fonctionnelles respiratoires et E.C.G. normaux. Il n'a pas été fait de biopsie cutanée.

Le malade a, par la suite, été revu régulièrement à la consultation du Service ; il n'y a pas eu de modification du tableau clinique, biologique ou radiologique.

En conclusion : Sclérose systémique progressive ayant débuté par un syndrome de Raynaud, sclérodactylie 14 ans plus tard, précédant de peu l'apparition d'une dysphagie. Localisation duodénale cliniquement muette.

o

o o

Transit gastro-duodénal (Février 1970)

CLICHE 1 : Dilatation des deuxième et troisième portions duodénales.

Transit gastro-duodénal (Février 1970)

CLICHE 2 : Dilatation du troisième duodénum.

OBSERVATION N° 2

Mme PAT..., née en 1907.

Cette malade est adressée pour la première fois dans le Service, à la consultation du Pr. M. CERF, en Septembre 1971, pour une constipation chez une femme atteinte de S.S.P..

L'interrogatoire de la malade révèle que c'est en 1962 que sont apparus un syndrome de Raynaud bilatéral aux mains et un épaississement cutané atteignant les mains et les avant-bras. Le diagnostic de S.S.P. a alors été porté. En 1964, apparaissent des brûlures rétro-sternales ascendantes sans dysphagie. En 1965, survient une constipation. Cette constipation va évoluer de façon intermittente jusqu'en Septembre 1971, date à laquelle la malade est adressée à la consultation. Enfin, l'interrogatoire ne note aucun autre signe digestif, il n'y a pas de diarrhée, il n'y a pas de météorisme.

L'examen du revêtement cutané montre un épaississement de la peau des mains et des avant-bras, ainsi que des télangiectasies de la face ; l'examen physique abdominal est négatif.

L'étude des clichés radiologiques montre :

- sur le transit gastro-duodénal (Mai 1971), un oesophage discrètement atone ; estomac et duodénum sont normaux ;
- sur le lavement baryté (Avril 1971), de nombreuses images pseudo-diverticulaires du transverse, volumineuses, certaines contenant des matières fécales (Voir clichés radiologiques 3 et 4).

Une rectoscopie est pratiquée ; elle montre une muqueuse d'aspect normal jusqu'à 15 cm.

Un traitement par du sorbitol (SORBITOPHYLLINE*) est alors institué.

La malade est revue en Décembre 1971 ; on note alors une amélioration de la constipation.

Conclusion : S.S.P. à localisation colique cliniquement traduite par une constipation apparue 3 ans après le début de l'atteinte cutanée.

o

o o

Lavement baryté (Avril 1971).

Cliché nº 3 : Images pseudo-diverticulaires du colon transverse.

Lavement baryté (Avril 1971)

Cliché n° 4 : Images pseudo-diverticulaires du colon transverse.

L'INTESTIN GRÊLE ET LE DUODENUM DANS LA SCLEROSE SYSTEMIQUE PROGRESSIVE

HISTORIQUE

KRAUS (38), en 1924, semble avoir été le premier à établir que la sclérose systémique progressive (S.S.P.) pouvait atteindre l'intestin grêle ; il notait alors brièvement une dilatation jéjunale observée au cours de l'autopsie d'un malade atteint de sclérodermie. RAKE (65), en 1931, rapporta une observation clinique et radiologique détaillée, mais c'est surtout HALE et SCHATZKI (29), en 1944, qui décrivent de façon précise la séméiologie radiologique de l'entéropathie sclérodermique. Par la suite, les observations se multiplièrent, et des travaux d'ensemble ou des revues générales furent dues à GOETZ en 1945 (23), HARPER en 1953 (36), ABRAMS en 1954 (1), GOLDGRABER en 1957 (24), SOMMERVILLE en 1959 (76), TUFFANELLI en 1961 (81), REINHARDT en 1962 (66), NORTON en 1962 (58), HEINZ en 1963 (30), SCUDAMORE en 1968 (74), DEBRAY et LEYMARIOS en 1969 (16), BLUESTONE en 1969 (8).

La présente revue de la littérature a permis de rassembler 98 observations détaillées comportant des manifestations cliniques intestinales et une étude anatomique ou un examen radiologique intestinal. Le tableau I présente l'ensemble de ces cas. Les observations rapportant des détails purement radiologiques ou purement anatomiques ne figurent pas dans les dossiers colligés ; le total des cas d'entéropathie sclérodermique signalés dans la littérature dépasse donc le chiffre de 98 ; on peut l'estimer actuellement à 150 cas.

TABLEAU I

RELEVÉ des 98 OBSERVATIONS d'ATTEINTE du DUODENUM et du GRÊLE AU COURS d'UNE S.S.P. COLLIGEES DANS LA LITTERATURE

Auteur	Année de description	Nombre de cas
RAKE	1931	1
HALE	1944	4
PUGH	1945	1
BEVANS	1945	2
LUSBAUGH	1948	1
ZARAFONETIS	1949	1
SKOUBY	1950	1
PROWSE	1950	1
DE FOUR	1951	1
BEIGELMAN	1953	2
CULLINAN	1953	1
ABRAMS	1954	6
MARSHALL	1956	3
VACHON	1956	1
ARCILLA	1956	1
ROSENTHAL	1957	1
SOMMERVILLE	1959	2
MESZAROS	1959	2
HERRINGTON	1959	1
EDWARDS	1960	1
CROWN	1961	1
HORSWELL	1961	1
HOSKINS	1962	1
LENEMAN	1962	1
REINHARDT	1962	2
MAC BRIEN	1962	1
NORTON	1962	1
SONNEVELDT	1962	3
RODNAN	1962	2
TREACY	1962	2
DRAKE	1964	1
MASSACHUSETTS G.H.	1965	1
ROSSON	1965	2
KAHN	1966	1
SALEN	1966	1
SAMSON	1966	1
CLIFF	1966	1
HUGHES	1966	1

Auteur	Année de description	Nombre de cas
NASH	1968	2
GALLIA	1968	1
MEIHOFF	1968	3
GREENBERGER	1968	1
ALPERT	1968	1
MASSACHUSETTS G.H.	1968	1
LAGACHE	1969	1
SAEGESSER	1969	1

Auteur	Année de description	Nombre de cas
MIERCORT	1969	3
GOMPELS	1969	1
WHITE	1970	1
MESSALI	1970	1
BLUESTONE	1969	12
PEACHEY	1969	9
LE PARCO	1972	1
Cas présent	1972	1

FREQUENCE

La fréquence de l'atteinte du duodénum et du grêle au cours de la S.S.P. ne peut être appréciée de façon exacte que si les stigmates de cette localisation sont systématiquement recherchés au cours de tout cas de S.S.P. ; nous ne rapporterons donc, dans ce chapitre, que les études statistiques qui ont été effectuées dans de telles conditions.

FREQUENCE DES SIGNES CLINIQUES

La fréquence des signes cliniques intestinaux au cours de la S.S.P. est en fait très difficile, sinon impossible, à apprécier ; il n'existe en effet aucun signe clinique spécifique ou hautement évocateur à lui seul d'une entéropathie sclérodermique.

FREQUENCE DES SIGNES RADIOLOGIQUES DUODENO-JEJUNAUX

La fréquence des signes radiologiques duodéno-jéjunaux peut être appréciée par l'étude des transits barytés effectués systématiquement chez tout sujet atteint de S.S.P. avec ou sans manifestations cliniques intestinales. Le tableau II reproduit les chiffres rapportés dans la littérature. L'étude de ce tableau montre que, lorsqu'elle est recherchée systématiquement au cours de tout cas de S.S.P., une atteinte radiologique de l'intestin grêle et du duodénum est fréquemment découverte ; en effet, à l'exception de TREACY (80), tous les auteurs la décèlent dans une proportion variant entre 20 % et 57 % des cas.

Si l'on compare cette fréquence avec celles de l'atteinte ra-

T A B L E A U II

FREQUENCE DES MODIFICATIONS RADIOLOGIQUES DUODENO-JEJUNALES AU COURS DE LA S.S.P.

AUTEURS	NOMBRE DE SUJETS EXAMINES	POSITIFS	
		NOMBRE	POURCENTAGE
HALE et SCHATZKI (29)	18	4	22
KEMP HARPER (36)	10	3	30
GONDUS (26)	15	3	20
REINHARDT (66)	52	23	44
TREACY (80)	306	15	4,9
KEMP HARPER (37)	37	8	22
HEINZ (30)	32	14	44
BENDIXEN (6)	9	3	33
BLUESTONE (8)	21	12	57

T A B L E A U III

FREQUENCE DE L'ATTEINTE RADIOLOGIQUE
DES PRINCIPAUX VISCERES DANS LA S.S.P.

AUTEURS	ORGANE EXAMINE	NOMBRE DE SUJETS EXAMINES	ATTEINTE RADIOLOGIQUE	
			NOMBRE	%
HALE (29)	Oesophage	22	12	59
KEMP HARPER (36)	Oesophage	14	14	100
	Coeur	12	4	33
	Poumon	12	4	33
KEMP HARPER (37)	Oesophage	49	41	84
	Coeur	48	10	20
	Poumon	48	11	22
GONDUS (26)	Oesophage	17	8	47
	Coeur	25	8	32
	Poumon	25	7	28
BENDIYEN (6)	Oesophage	10	8	80

riologique de l'oesophage et des principaux organes extra-digestifs, telles qu'elles sont rapportées dans le tableau III, on constate que les anomalies duodéno-jéjunales sont certes moins fréquentes que celles de l'oesophage, mais qu'elles s'observent aussi couramment que celles qui touchent le coeur et le poumon.

Il est intéressant d'étudier les corrélations entre les manifestations cliniques et les anomalies radiologiques jéjuno-iléales, mais peu d'auteurs se sont penchés sur ce problème. L'analyse des 18 cas de S.S.P. rapportés par HALE et SCHATZKI (29) permet d'établir la répartition suivante :

- Signes cliniques absents et signes radiologiques absents : 9 observations
- Signes cliniques présents et signes radiologiques présents: 4 observations
- Signes cliniques présents et signes radiologiques absents : 5 observations
- Signes cliniques absents et signes radiologiques présents : 0 observation.

Ainsi, il semble d'après cette série que la valeur de l'étude clinique est supérieure à celle de l'étude radiologique dans le dépistage de l'entéropathie sclérodermique. Deux travaux ultérieurs contredisent cependant cette conclusion ; ainsi, REINHARDT (66), dans une étude de 21 cas de S.S.P., met en évidence des anomalies duodéno-jéjunales en l'absence de signes cliniques dans 14 cas, soit dans 67 % des cas ; l'analyse des 21 dossiers de BLUESTONE (8) permet la même constatation ; en effet, les corrélations clinico-radiologiques s'y établissent de la façon suivante :

- Signes cliniques absents et signes radiologiques absents ..... 8 observations
- Signes cliniques présents et signes radiologiques présents ..... 6 observations
- Signes cliniques présents et signes radiologiques absents ..... 1 observation
- Signes cliniques absents et signes radiologiques présents ..... 6 observations ;

Dans 3 de ces cas, l'intensité de l'atteinte radiologique était moyenne ; elle était sévère dans les 3 autres cas.

Ainsi, seul 1 sujet présentait des manifestations cliniques, mais pas d'anomalies radiologiques décelables ; par contre, chez 6 sujets, ce fut l'examen radiologique qui permit le diagnostic d'entéropathie sclérodermique, les manifestations cliniques étant absentes. Il existe donc des formes cliniquement latentes et purement radiologiques de la S.S.P. intestinale.

FREQUENCE DE L'ATTEINTE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

L'étude la plus complète dans ce domaine est celle de D'ANGELO (15) ; en effet, cet auteur a procédé à l'autopsie systématique de 58 sujets atteints de S.S.P. ayant ou non des manifestations digestives en comparant les anomalies macroscopiques et histologiques à celles observées lors de l'autopsie de 58 sujets témoins indemnes de S.S.P.. L'intestin grêle fut étudié dans 52 cas, une atrophie ou une fibrose de la musculeuse furent décelées dans 25 cas, soit avec une fréquence de 48 % ; ces mêmes altérations histologiques n'étaient présentes que chez 1,7 % des sujets témoins. L'amincissement et la fibrose de la musculeuse étant considérés comme très évocateurs de la S.S.P., l'atteinte histologique de l'intestin grêle est donc fréquente ; elle s'observe plus couramment que l'atteinte radiologique (Voir tableau II).

S E X E

La S.S.P. est une affection qui touche avec prédilection la femme ; cependant, les données numériques rapportées par les différents auteurs sont assez variables. Nous citerons celles qui sont tirées de longues séries :

O'LEARY	Rapport F/H	=	7
LEINWAND	" "	=	2,7
BOYD	" "	=	2,1
STAVA	" "	=	9,8
GONZALES	" "	=	10,2
TUFFANELLI	" "	=	2,9
MASI	" "	=	2,7

Dans les 98 dossiers d'entéropathie sclérodermique que nous avons rassemblés, la répartition femmes-hommes s'établit de la façon suivante :

Femmes : 71

Hommes : 27

Soit un rapport F/H = 2,6

L'entéropathie sclérodermique semble donc ne pas modifier la répartition selon le sexe ; en d'autres termes, l'atteinte du grêle survient selon la même répartition sexuelle que la S.S.P..

CHRONOLOGIE DES MANIFESTATIONS CLINIQUES CUTANEES ET INTESTINALES

La date d'apparition des manifestations intestinales par rapport au début de l'atteinte cutanée est précisée dans 86 des 98 observations. Cette chronologie s'établit de la façon suivante :

- Manifestations cutanées précédant les manifestations intestinales : 69 observations.
- Manifestations cutanées s'installant simultanément aux manifestations intestinales ou les précédant de quelques semaines : 3 observations : obs. 1 de HALE et SCHATZKI (29), obs. 1 de ROSSON (70), obs. 1 de NASH (57).
- Manifestations cutanées apparaissant après les manifestations intestinales : 4 observations : obs. 2 de HALE et SCHATZKI (29), obs. 1 de MARSHALL (46), HOSKINS (33), obs. 3 de MEIHOFF (51).
- Manifestations cutanées absentes pendant toute la durée de l'évolution : 10 observations. Ces cas où aucune atteinte cutanée, pas même un syndrome de Raynaud, n'est apparue pendant toute la durée de l'évolution ont été rapportés par : obs. 2 de MARSHALL (46), HERRINGTON (31), CROWN (13), HORSWELL (32), LENEHAN (42), obs. 1 et 2 de RODNAN (68), DRAKE (18), LAGACHE (39), obs. L.T de PEACHEY (60).

Ainsi, dans 80 % des cas, les manifestations intestinales sont précédées par une atteinte cutanée, mais dans 11 % des cas cette atteinte fait défaut tout au long de l'évolution. Nous reverrons ces formes intéressantes plus loin.

ETUDE CLINIQUE

Cette étude est tirée des 98 observations d'atteinte du duodénum et de l'intestin grêle que nous avons colligées. Cependant, une remarque préliminaire s'impose ; parmi ces 98 cas, 42 comportent également une atteinte colique et 22 une atteinte gastrique associée ; il devient dès lors difficile d'apprécier l'exacte participation de ces deux derniers viscères dans le déterminisme de la symptomatologie clinique. Toutefois, nous essaierons d'en tenir compte, surtout dans les cas où l'intensité de l'atteinte gastrique ou colique doit nous rendre prudent dans l'interprétation de cette symptomatologie.

DOULEURS ABDOMINALES -

56 observations signalent la présence de douleurs abdominales et 16 observations leur absence ; aucune mention n'en est faite dans le reste des 98 cas colligés. Il s'agit donc d'un signe assez fréquent, puisque retrouvé dans 57 % des cas.

Le siège de ces douleurs est précisé dans 23 dossiers. Il est très fréquemment sus-ombilical, particulièrement épigastrique, 17 fois sur 23, soit dans 73 % des cas ; ailleurs, il s'agit de douleurs de l'hypochondre droit ou gauche ou de douleurs diffuses à tout l'abdomen.: VACHON (82), LAGACHE (39) ; mais aucune observation ne fait état de douleurs uniquement sous-ombilicales. Elles sont volontiers à type de crampes, parfois de brûlures : PUGH (63), ZARAFONETIS (84), SKOUBY (75), BEIGELMAN (5), MARSHALL (46), SAMSON (73). Leur intensité est généralement modérée, mais elle peut être forte : PUGH (64), ABRAMS (1), GALLIA (22), MIERCORT (53). L'horaire de ces douleurs n'est précisé que dans quelques observations ; elles sont

parfois post-prandiales ; ailleurs, elles ne paraissent pas liées aux repas : HALE et SCHATZKI (29), BEVANS (7), LE PARCO (43). L'effet des alcalins est des plus variables, puisqu'ils ont soulagé la douleur dans 2 cas : HALE et SCHATZKI (29), MARSHALL (46) ; l'ont aggravée dans 1 cas : PUGH (63), et ont été sans effet dans 1 cas : HALE et SCHATZKI (29). Ces douleurs sont intermittentes, survenant par crises, durant 30 minutes : HALE et SCHATZKI (29), à quelques heures : PUGH (63) ; elles cèdent spontanément ou parfois à l'occasion de vomissements. Cette constatation amène d'ailleurs les malades à les provoquer eux-mêmes, ce qui leur procure un soulagement temporaire.

Au cours de l'évolution de la maladie, ces douleurs tendent à s'aggraver, les crises devenant de plus en plus intenses et de plus en plus rapprochées.

VOMISSEMENTS -

Des vomissements sont signalés comme présents dans 55 des 98 observations et comme absents dans 16 observations. Ils sont donc fréquents dans l'entéropathie sclérodermique, puisqu'ils existent dans 56 % des cas. Ces vomissements peuvent faire partie d'un syndrome occlusif.

Alimentaires ou bilieux, parfois post-prandiaux, ils tendent également à s'aggraver lors de l'évolution de la maladie.

DIARRHEE -

Une diarrhée est signalée comme présente dans 48 cas, absente dans 16 cas ; aucune mention n'en est faite dans les 34 autres dossiers. Elle s'observe donc dans 49 % des cas.

Elle semble rarement inaugurer le tableau clinique. Lorsqu'elle domine la symptomatologie, elle fait généralement partie d'un syndrome de malabsorption et nous la reverrons plus en détail lors de l'étude de cette forme clinique.

AMAIGRISSEMENT -

Un amaigrissement net, de l'ordre de plusieurs kilogs, est observé 33 fois, soit dans 33 % des cas.

C'est dans les formes avec malabsorption qu'il est le plus accentué. Généralement de l'ordre de 10 à 15 kilogs en quelques mois, il peut être beaucoup plus important : MACBRIEN (45), 44,5 kg ; MEIHOFF (51), 40 kg ; MASSACHUSETTS G.H. (49), 30 kg ; MIERCORT (53), 30 kg, aboutissant donc à une cachexie irréversible et mortelle.

ANOREXIE -

Une anorexie est signalée dans 22 observations ; les autres dossiers n'en font pas mention. Elle s'observe donc dans 22 % des cas.

Jointe à la malabsorption, elle aggrave la dénutrition.

DISTENSION ABDOMINALE -

La distension abdominale au cours de l'entéropathie sclérodermique peut faire partie d'un syndrome occlusif ; elle peut également s'observer en dehors de ce syndrome. La distinction n'étant pas toujours aisée à établir, les données numériques spnt donc ici sujettes à caution.

Dans les 98 observations colligées, une distension abdominale sans syndrome occlusif, semble-t-il, est présente dans 17 dossiers, soit dans 17 % des cas ; elle fait partie d'un syndrome occlusif dans 38 cas, soit dans 38 % des cas.

EXAMEN CLINIQUE DE L'ABDOMEN -

En dehors de la constatation d'une éventuelle distension, l'examen de l'abdomen est totalement négatif au cours de l'entéropathie sclérodermique.

ETUDE RADIOLOGIQUE

L'étude radiologique occupe une place importante dans le diagnostic de la S.S.P. intestinale ; en effet, les modifications radiologiques observées au niveau du duodénum et de l'intestin grêle sont considérées par de nombreux auteurs comme caractéristiques de cette affection.

SIGNES RADIOLOGIQUES GASTRIQUES

L'estomac ne faisant pas partie de notre étude, nous ne les envisagerons que brièvement. Dans les 98 observations colligées, un examen radiologique gastro-duodénal a été effectué dans 58 cas. L'estomac est radiologiquement anormal dans 23 d'entre eux ; il est qualifié de normal dans les 23 autres cas ; son état n'est pas précisé dans le reste des observations. L'atteinte radiologique gastrique n'est donc pas très fréquente au cours de l'entéropathie sclérodermique, puisqu'elle ne s'observe que dans 39 % des cas.

Les anomalies décrites consistent en une dilatation et une hypopéristaltisme modérés de la région antrale, en un retard à l'évacuation gastrique pouvant atteindre plusieurs heures : 24 heures dans 1 cas de ROSENTHAL (69), 1 cas de DRAKE (18) et 1 cas de PEACHEY (60).

SIGNES RADIOLOGIQUES DUODENAUX

Le duodénum est radiologiquement pathologique dans 43 des 58 transits gastro-duodénaux effectués. Il est qualifié de normal dans 7 cas ; son état n'est pas précisé dans les 8 observations res-

tantes. A ces 58 transits gastro-duodénaux, s'ajoutent 12 dossiers où le duodénum a été étudié lors d'un transit du grêle ; il se montre alors pathologique dans 10 cas. Les anomalies radiologiques duodénales sont donc fréquentes, puisqu'elles s'observent dans 75 % des cas.

Ces anomalies radiologiques affectent une topographie particulière ; le deuxième duodénum, le genu inferius et le troisième duodénum sont les zones électivement atteintes, alors que le premier duodénum et le bulbe sont épargnés ; seul, REINHARDT (66) rapporte une stase bulbaire à la 24e heure.

Les anomalies les plus fréquemment observées et les plus caractéristiques sont au nombre de trois :

- une dilatation duodénale ; presque toujours importante, pouvant atteindre le double ou le triple de la valeur normale. (La limite supérieure de la valeur normale étant estimée par DAWNSON à 3,5 cm au niveau du duodénum). Cette dilatation s'arrête souvent devant le rachis, certains cas donnant l'aspect classiquement attribué au syndrome de la "pince mésentérique" et ayant conduit à une intervention chirurgicale.

- une stase barytée ; le produit opaque stagnant dans les anses dilatées au-delà des délais normaux, on a ainsi décrit des stases durant de 2 à 24 heures.

- un hypopéristaltisme duodénal apprécié lors de l'examen radiotélévisé ou mieux sur un radiocinéma. Il est responsable de la stase barytée.

D'autres signes radiologiques moins fréquents et beaucoup moins évocateurs de la S.S.P. ont été décrits :

- une hypertrophie des plis muqueux : DE FOUR et VAN-DER-LINDE (19), ROSENTHAL (69), MASSACHUSETTS G.H. (48).

- une dilution de la baryte au niveau des zones dilatées : MACBRIEN (45), MASSACHUSETTS G.H. (48).

En résumé, l'atteinte duodénale au cours de la S.S.P. consiste en une triade faite de dilatation, de stase barytée et d'hypo-

péristaltisme des deuxième et troisième parties du duodénum. Cet aspect est très caractéristique de la S.S.P. ; il est même considéré comme pathognomonique par REINHARDT (66).

SIGNES RADIOLOGIQUES JEJUNO-ILEAUX

Un transit du grêle a été effectué dans 73 des observations colligées.

I/- Le jéjunum dans la S.S.P.-

Il est radiologiquement anormal dans la presque totalité des cas d'entéropathie sclérodermique, puisque dans les 73 études radiologiques de l'intestin grêle il s'est révélé pathologique dans 71 examens et normal dans 2. Il est donc atteint dans 97 % des cas.

Les signes radiologiques sont peu différents de ceux de l'atteinte duodénale, puisqu'ils comportent la même triade :

- une dilatation des anses jéjunales de façon importante, leur calibre atteignant le double ou le triple de la valeur normale (estimée par LAWS et collaborateurs à 30 mm). Elle est le plus souvent localisée aux premières anses jéjunales et ne devient diffuse que tardivement. Cette dilatation est, dans la majorité des cas, régulière, le segment pathologique ayant un calibre régulier et la transition avec le segment indemne se faisant de façon progressive ; dans quelques cas, elle est irrégulière, faite de zones dilatées alternant avec des zones de rétrécissement : ABRAMS (1).

- une stase barytée ; des clichés tardifs montrant la stagnation du produit opaque dans les anses dilatées. Cette stase, qui objective la diminution ou l'absence de péristaltisme, peut durer plusieurs heures : 18 heures : HALE et SCHATZKI (29) ; 24 heures : CULLINAN (14) ; ALPERT et PICHEL WARNER (2) ; voire même plusieurs jours : 5 jours dans 1 observation de TREACY (80).

- un hypopéristaltisme enfin.

Une hypertrophie du plissement muqueux jéjunal est retrouvée

dans 36 des 73 transits du grêle, soit dans 50 % des cas. Ces plis épaissis tendent à prendre une disposition transversale, réalisant parfois un aspect en "ressort à boudins" : BLUESTONE (8), LE PARCO (43). Il s'y associe parfois un aspect spiculaire des bords : KAHN (35). Un aspect de "grêle fonctionnel", une floculation et une segmentation de la baryte sont plus rarement retrouvés. Des formations diverticulaires du jéjunum, rappelant celles que nous décrirons plus loin lors de l'étude radiologique du colon, ne semblent pas faire partie du tableau habituel de l'entéropathie sclérodermique ; elles n'ont été décrites que dans 7 observations : HALE et SCHATZKI (29), 2 cas ; LAGACHE (39), 1 cas ; BLUESTONE (8), 4 cas. Ce même auteur rapporte également deux aspects non décrits précédemment : contour net et parfaitement souligné de l'intestin grêle, rencontré chez 7 de ses 10 malades ; disposition des anses intestinales en courts segments rectilignes, rencontrée chez 5 de ses 10 malades.

II/- L'iléon dans la S.S.P.-

Beaucoup moins fréquente que l'atteinte jéjunale, l'atteinte radiologique de l'iléon n'est cependant pas rare, puisque observée dans 28 des 73 observations comportant une étude radiologique de l'intestin grêle, soit dans 38 % des cas. Elle est pratiquement toujours associée à une atteinte jéjunale et n'a été observée de façon isolée que dans 1 seule observation : cas n° 4 de HALE et SCHATZKI (29).

Les signes radiologiques sont identiques à ceux du duodénum et du jéjunum (la limite supérieure du diamètre normal étant pour l'iléon de 25 mm).

En résumé, les manifestations radiologiques de la S.S.P. du duodénum et du grêle sont particulières :

- par leur topographie : les zones les plus fréquemment atteintes étant le grêle supérieur, puis la deuxième et la troisième portion du duodénum ;

- par leur caractère stéréotypé et très évocateur, associant une dilatation, une stase barytée et un hypopéristaltisme.

L'hypopéristaltisme de l'ensemble de l'intestin grêle peut être apprécié par le temps mis par la colonne barytée pour atteindre la valvule iléo-caecale. Ce temps est fréquemment allongé, pouvant être de l'ordre de 24 heures : ROSENTHAL (69), MACBRIEN (45); 33 heures : observation n° 4 de BLUESTONE (8).

III/- Signes radiologiques particuliers : Pneumatose kystique et pneumopéritoine.

La présence de pneumopéritoine et de pneumatose kystique isolés ou associés a été rapportée dans les cas de MARSHALL (46) ; cas n° 1, 2, 3 de MEIHOFF (51) ; MASSACHUSETTS G.H. (49) ; cas n° 1, 2, 3 de MIERCORT (53) ; WHITE (83) ; GOMPELS (25).

Le pneumopéritoine est, semble-il, dû à la rupture des kystes ; quant à la pathogénie de la pneumatose kystique elle-même, elle demeure obscure.

AUTRES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

BIOPSIE DE LA MUQUEUSE DUODENO-JEJUNALE PAR VOIE PER-ORALE

Une biopsie de la muqueuse duodéno-jéjunale par voie per-orale a été pratiquée dans la littérature dans 51 cas de S.S.P. avec ou sans atteinte radiologique ou biologique du grêle.

La plupart des auteurs s'accordent sur l'absence d'atrophie villositaire. Seuls, SCUDAMORE (74) rapporte 5 cas où il existait une atrophie villositaire discrète et SALEN (72), 1 cas où les villosités étaient un peu pathologiques en feuilles. Il existait une infiltration de la lamina propria par des cellules rondes dans 9 cas : SCUDAMOLE (74) ; MASSACHUSETTS G.H. (48) ; KAHN (35) ; SALEN (72). En fait, les anomalies les plus intéressantes ont été décrites par ROSSON et YESNER en 1965 (70). Deux types de lésions peuvent être observés :

- une encapsulation des glandes de Brunner duodénales par des fibres collagènes avec également présence de telles fibres entre les lobules de ces glandes ;
- une atrophie et une fragmentation de la musculaire muqueuse.

L'encapsulation et la subdivision collagène des glandes de Brunner sont visibles sur les coupes traitées par la coloration usuelle à l'HEMATOXYLINE-EOSINE, mais elles sont plus nettes sur les coupes colorées au trichrome de MASSON. C'est l'anomalie la plus fréquente et la plus caractéristique.

ROSSON étudia 28 biopsies duodénales se décomposant en :

- 8 cas de S.S.P. (dont 5 avaient des signes radiologiques ou biologiques d'atteinte du grêle) avec des lésions des glandes de Brunner dans 6 cas et la musculaire muqueuse atteinte dans 4 cas.

- 20 autres cas où la biopsie est faite pour diverses affections. Parmi ces biopsies, 19 sont normales, 1 présente une encapsulation discrète des glandes de Brunner. Il s'agit d'un cas de polyarthrite rhumatoïde.

Même s'il n'est pas prouvé que la fibrose péri-brunnerienne est spécifique de la S.S.P., la valeur diagnostique de la biopsie de la muqueuse duodénale, examen de technique et de réalisation faciles, est importante pour ROSSON et YESNER. De plus, si nous analysons le tableau IV, qui présente les corrélations entre le résultat de la biopsie duodénale et les études radiologiques et biologiques de l'intestin grêle dans les 8 cas de S.S.P. où une biopsie duodénale per-orale a été effectuée par ROSSON, cet examen paraît présenter un intérêt supplémentaire : celui de permettre un diagnostic précoce de l'atteinte du grêle. En effet, la comparaison des résultats de la biopsie duodénale avec deux des autres examens nous permet de constater que :

- dans les cas 1, 3, 4, 5 et 6, la biopsie est en accord avec les autres examens ;
- dans les cas 2 et 7, elle confirme l'atteinte du grêle, alors que la radiologie est normale, mais qu'il existe un syndrome de malabsorption ;
- dans le cas 8, elle affirme seule l'atteinte du grêle, soulignant l'intérêt d'une biopsie duodénale per-orale systématique dans tous les cas de S.S.P., même en l'absence de signes radiologiques ou biologiques d'atteinte du grêle.

38 biopsies duodéno-jéjunales ont été rapportées après les travaux de ROSSON et YESNER (70). Seul SALEN (72) mentionne une discrète encapsulation péribrunnerienne dans 1 cas et BENDIXEN (6), une fibrose sous-muqueuse modérée dans 1 cas également. Ces chiffres paraissent donc amoindrir la valeur diagnostique de cet examen ; cepen-

T A B L E A U IV

CORRELATIONS ENTRE LA BIOPSIE DUODENALE ET L'ETUDE RADIOLOGIQUE ET BIOLOGIQUE DE L'INTESTIN GRELE DANS 8 CAS DE S.S.P. - ROSSON (70).

CAS	BIOPSIE DE PEAU	BIOPSIE DUODENALE	TRANSIT DU GRELE	EXCRETION DES GRAISSES FECALES Normale : inf. à 10 %	TEST au D-XYLOSE Normale : sup. à 5 g/5 heures
1	+	++++	Anormal	13	3
2	+	++++	Normal		3,5
3	+	0	Normal		5,8
4	+	+++	Anormal		5,9
5	+	+	Anormal	2,2	2,2
6	Non faite	0	Normal	5	5,1
7	+	+	Normal	2	3,7
8	+	+ +	Normal	1,5	5,2

N.B. : Pour la biopsie duodénale, le degré d'encapsulation des glandes de Brunner est coté de 0 = normal à ++++ = très sévère.

dant, dans certains cas, la biopsie a été faite dans le jéjunum et non dans le duodénum, ou n'ayant pas été suffisamment profonde n'a pas permis d'étudier les glandes de Brunner. Il est probable que ces deux facteurs inhérents à la technique même de l'examen expliquent en partie la divergence des opinions des auteurs.

Nous retiendrons donc que la biopsie per-orale du duodénum, bien que l'on puisse hésiter à faire des biopsies profondes en raison du risque d'accident, mérite sa place comme examen d'appoint, mais qu'une biopsie histologiquement négative ne permet pas de rejeter le diagnostic.

ELECTROMYOGRAPHIE ET MANOMETRIE DU DUODENUM ET DU GRÊLE

Couramment effectuée au niveau de l'oesophage sclérodermique, cette méthode n'a été pratiquée qu'exceptionnellement pour l'étude de la motricité du duodénum et du grêle.

EDWARDS (20) note une diminution de l'activité musculaire duodénale ; TREACY (80) enregistra, dans le jéjunum de son premier malade, des ondes de pression plus rares que chez le sujet normal témoin. Chez notre malade, Mr. VIV..., l'électromyogramme duodénal et l'exploration manométrique des contractions duodénales (Dr. D. COUTURIER) ne révélèrent pas d'anomalies.

EVOLUTION GENERALE DE L'ENTEROPATHIE SCLERODERMIQUE

Cette évolution se fait vers l'aggravation par accentuation des signes cliniques déjà présents dans leur intensité et leur fréquence de survenue, et par l'enrichissement du tableau avec apparition de nouveaux signes. Cette aggravation se fait soit de façon continue, soit plus souvent de façon intermittente, par poussées entrecoupées de phases de rémission. Ces rémissions sont de durée variable, mais elles n'excèdent pas quelques mois.

L'évolution des signes radiologiques se fait, elle aussi, vers l'aggravation. Les examens barytés successifs permettent de constater l'accentuation de la stase et de la dilatation dans les segments intestinaux déjà atteints et leur extension progressive à des territoires auparavant indemnes.

L'évolution globale de l'entéropathie sclérodermique peut être appréciée dans 40 observations mentionnant le délai écoulé entre l'apparition des premiers signes d'atteinte intestinale et le décès du malade. Ce délai se répartit comme suit :

- Dans 18 cas, le décès est survenu après un intervalle de temps inférieur ou égal à 1 an.
- Dans 13 cas, après un intervalle de temps compris entre 1 et 3 ans.
- Dans 4 cas, après un intervalle de temps compris entre 3 et 5 ans.
- Dans 5 cas, après un intervalle de temps supérieur à 5 ans.

Ainsi, dans 45 % des cas, l'évolution n'a pas excédé 1 an et, dans 32 % des cas, elle est comprise entre 1 et 3 ans. L'entéropathie sclérodermique est donc de mauvais pronostic.

F O R M E S C L I N I Q U E S

Nous étudierons, dans ce chapitre, les formes occlusives, les formes comportant un syndrome de malabsorption et les formes sans atteinte cutanée.

FORMES OCCLUSIVES

Parmi les 98 observations colligées, 38 font état d'un syndrome occlusif.

Il s'agit rarement de la manifestation inaugurale de l'entéropathie sclérodermique, comme dans le cas n° 1 de SOMMERVILLE (76) et celui de SAMSON (73) ; le plus souvent, en effet, ces formes sont précédées de signes non occlusifs d'atteinte intestinale : diarrhée, gêne ou douleurs abdominales pendant une période, pouvant atteindre quelques années : ARCILLA (3), HERRINGTON (31), LE PARCO (43), mais généralement de l'ordre de quelques mois : BEVANS (7), MARSHALL (46), LENEMAN (42), TREACY (80), MEIHOFF (51), GREENBERGER (28).

Le tableau clinique de ces formes occlusives est rarement aigu, conduisant à une hospitalisation en urgence : SAMSON (73) ; le plus souvent, il s'agit de crises sub-occlusives associant des vomissements, un météorisme et parfois des douleurs abdominales, évoluant par poussées successives entrecoupées de rémissions. Les vomissements sont le plus souvent alimentaires ou bilieux, mais peuvent être fécaloïdes : cas n° 2 de TREACY (80), SAEGESSER (71) ; la distension abdominale généralement modérée peut être importante : MARSHALL (46), ARCILLA (3), MAC BRIEN (45), RODNAN (68), NASH et FOUNTAIN (57), MEIHOFF (51), MIERCORT (53) ; les douleurs abdominales sont au deu-

xième plan, mais il peut exister un authentique syndrome de Koenig : LAGACHE (39), LE PARCO (43). L'absence d'arrêt des matières et des gaz est notée par SOMMERVILLE (76) et LAGACHE (39) ; PROWSE (62) note un arrêt des matières pendant les crises ; les autres auteurs ne précisent pas ce point. L'examen clinique de l'abdomen montre le météorisme ; un tympanisme est cité par ZARAFONETIS (84), SKOUBY (75), cas n° 1 de SOMMERVILLE (76), MAC BRIEN (45), cas n° 1 de RODNAN (68), SAMSON (73), MASSACHUSETTS G.H. (49). Quant aux ondulations péristaltiques, elles sont absentes dans les cas de DUFOUR et VAN-DER-LINDE (19) et HERRINGTON (31), mais visibles dans les cas de MARSHALL (46), ARCILLA (3), MEIHOFF (51), LAGACHE (39) ; fait étonnant, puisque l'intestin est radiologiquement et opératoirement hypopéristaltique.

Un examen radiologique de l'abdomen sans préparation a été pratiqué dans 13 cas. La dilatation gazeuse de l'intestin grêle est constante; des images hydro-aériques multiples jéjuno-iléales sont présentes dans 7 cas, soit dans plus de 1 cas sur 2. Les examens barytés mettent en évidence une dilatation du duodénum ou du grêle et une stase barytée.

La crise occlusive cède spontanément en quelques heures, ou sous aspiration digestive. Ces épisodes vont se répéter pendant plusieurs mois et subissent parfois une brusque aggravation : ARCILLA (3), TREACY (80), SAEGESSER (71).

Les problèmes diagnostiques posés par ces formes occlusives sont extrêmement difficiles. Le diagnostic d'occlusion par entéropathie sclérodermique est très difficile dans les cas où il n'existe pas d'atteinte cutanée cliniquement décelable : Cas 1 et 2 de MARSHALL (46), cas n° 2 de RODNAN (68), LAGACHE (39) ; une laparotomie exploratrice est alors proposée ; le diagnostic de S.S.P. doit alors être envisagé devant l'association d'un grêle proximal dilaté en amont d'un segment distal collabé, en l'absence d'un obstacle organique à la jonction des deux segments. Cependant, un tel aspect n'est pas pathognomonique de S.S.P. intestinale, puisqu'il a été

retrouvé par MAC DONADO (50), dans 5 cas de pseudo-occlusion chimique idiopathique. Dans les cas plus nombreux, où il existe une atteinte cutanée, le diagnostic d'iléus paralytique peut être évoqué; toutefois, devant la répétition des crises subocclusives et la hantise de laisser évoluer une cause mécanique de coïncidence, telle une tumeur intestinale, certains auteurs ont proposé une laparotomie exploratrice, afin d'écarter définitivement cette hypothèse. Des laparotomies exploratrices ont été ainsi pratiquées dans 30 des 38 observations.

FORMES COMPORTANT UN SYNDROME DE MALABSORPTION

SKOUBY (75) fut le premier, en 1950, à montrer qu'un syndrome de malabsorption pouvait s'observer au cours de l'entéropathie sclérodermique; depuis et surtout depuis ces dernières années, plusieurs cas ont été rapportés dans la littérature. Nous en avons rassemblé 41 ; ce chiffre ne représente cependant pas la totalité des cas de malabsorption par S.S.P., de nombreux dossiers n'étant pas utilisables faute de détails biologiques suffisants. Parmi ces 41 observations, 30 comportent une étude clinique et biologique et font partie de notre tableau I, 11 sont étudiées de façon complète du point de vue biologique, mais ne comportent pas de détails cliniques. Le tableau V présente la totalité des 41 cas.

La fréquence exacte de la malabsorption au cours de l'entéropathie sclérodermique n'est pas connue. Elle ne peut être appréciée de façon correcte que si ce syndrome est systématiquement recherché au cours de toute S.S.P. du duodénum et de l'intestin grêle. Une telle étude, portant cependant sur de courtes séries : 8 malades pour PEACHEY (60) et 12 pour BLUESTONE (8), donne une fréquence qui est respectivement de 62 et de 25 % des cas.

Cliniquement, la diarrhée et l'amaigrissement dominent la symptomatologie. Ainsi, dans les 30 observations comportant des

détails cliniques, la diarrhée est présente dans 25 cas, absente dans 4 cas, aucune mention n'en a été faite dans 1 cas ; il peut donc y avoir, quoique très rarement, une malabsorption sans diarrhée. Un amaigrissement important est noté dans 16 cas.

Lorsqu'elle est présente, la diarrhée remonte parfois à plusieurs années, 7 ans dans 1 observation de SALEN (72), 20 ans dans 1 observation de HORSWELL (32) ; mais le plus souvent, elle est d'apparition récente, datant de quelques mois : LENEMAN (42), observation nº 2 de SONNEVELDT (77), RODNAN (68). Les selles sont parfois évocatrices d'une stéatorrhée, d'aspect graisseux et brillant : SKOUBY (75), SALEN (72), augmentées de volume, abondantes : SKOUBY (75), ROSENTHAL (69), HORSWELL (32), LENEMAN (42), KAHN (35), SALEN (72), MEIHOFF (51), LE PARCO (43) ; ailleurs, elles sont d'aspect banal ou franchement liquides : SOMMERVILLE (76), ROSSON (70), CLIFF (12). Le nombre des émissions quotidiennes peut atteindre 15 à 20 selles par jour ; le plus souvent, il est de l'ordre de 4 à 5 par jour. Cette diarrhée est parfois permanente ; ailleurs, elle est intermittente, alternant dans certains cas avec des épisodes de constipation: HOSKINS (33), KAHN (35), SALEN (72), MEIHOFF (51), Cas nº 3 de BLUESTONE (8), LE PARCO (43).

Un amaigrissement important et rapidement progressif est rapporté dans 16 cas ; il peut être considérable : 25 kg : GREENBERGER (28) ; 44,5 kg : MAC BRIEN (45) ; 40 kg. : obs. nº 1 de MEIHOFF (51).

Ce sont, en fait, les examens biologiques qui permettent de porter le diagnostic de malabsorption. L'anomalie fondamentale est la stéatorrhée, qui sera appréciée au mieux par le dosage chimique des selles. Parfois modérée, inférieure à 10 g par jour : SCUDAMORE (74), BLUESTONE (8), PEACHEY (60) ; elle est le plus souvent nette, de l'ordre de 15 à 20 g, mais peut atteindre des taux bien plus élevés : 54 g : SKOUBY (75) ; 32 g : observation nº 1 de KAHN (35) ; 42 g : observation nº 3 de MEIHOFF (51) ; 41,5 g ; 42,4 g et 42 g dans les observations 16, 17 et 18 de SCUDAMORE (74).

L'absorption des glucides est étudiée par l'hyperglycémie par voie orale ou même par le test au D-xylose, mais deux causes d'erreur peuvent intervenir : la lenteur de l'évacuation gastrique modifie les conditions de l'absorption en l'étalant dans le temps ; l'insuffisance rénale fréquente dans la S.S.P. peut perturber l'élimination du D-xylose. Une hyperglycémie provoquée par voie orale a été effectuée dans 20 des dossiers ; elle a révélé une courbe normale dans 9 cas, aplatie dans 11 cas, soit dans 55 % des cas. Un test au D-xylose a été pratiqué dans 18 observations et n'a été normal que dans 2 d'entre elles ; ce test est donc perturbé dans 87 % des cas. Le test de Schilling, lui, s'est révélé pathologique dans 13 examens sur les 24 qui furent pratiqués, soit dans 54 % des cas. Pour BLUESTONE (8), le test au Fi GL4 serait souvent perturbé, contrastant avec un taux de folates sériques peu abaissé. La biologie permet enfin de préciser les effets secondaires de la malabsorption : l'hypoalbuminémie est fréquente ; par contre, l'anémie est absente ou discrète ; le taux de prothrombine est normal ou peu abaissé ; les troubles hydro-électrolytiques modérés ; seul, HOSKINS (33) rapporte, dans 1 cas, une chute importante de la calcémie et de la kaliémie, ainsi qu'une importante baisse du taux de prothrombine.

Les examens radiologiques du duodénum et du grêle se révélèrent anormaux dans tous les cas où ils furent pratiqués. Dilatation, stase barytée et hypopéristaltisme sont les signes les plus couramment observés ; il s'y ajoute fréquemment des altérations du relief muqueux : épaississement des plis, spiculation des bords, aspect de grêle fonctionnel. Ces dernières anomalies semblent plus fréquentes dans les formes comportant une malabsorption. La corrélation entre le taux de stéatorrhée et la sévérité de l'atteinte radiologique a été étudiée par BLUESTONE (8), chez 21 patients atteints d'une S.S.P. avec ou sans entéropathie sclérodermique. Ainsi, le taux moyen des graisses fécales est de 9,4 g/24 h. (valeurs extrêmes de 3 à 33 g). Chez les patients ayant une atteinte radiologique sévère, il est de 3,2 g/24 h. (valeurs extrêmes 2,2 à 5,5 g) en cas d'atteinte discrète,

T A B L E A U V

RELEVE DES 41 CAS COLLIGES DE S.S.P. AVEC MALABSORPTION ET RESULTATS DES PRINCIPAUX EXAMENS BIOLOGIQUES

AUTEURS	ANNEE DE DESCRIPTION	NOMBRE DE CAS	% D'ABSORPTION DES GRAISSES	STEATORRHEE en g/24 h.	% D'EXCRETION DES GRAISSES	D-XYLOSE en g/5 h.	SCHILLING %
SKOUBY	1950	1		54 g			
ROSENTHAL	1957	1	66				
SOMMERVILLE	1959	2		27g ; 15 g			
HORSWELL	1961	1			10,3		
HOSKINS	1962	1			34	0,4	4,3
LENEMAN	1962	1			25		
MAC BRIEN	1962	1		17 g		Normal	
SONNEVELDT	1962	2			12 ; 36 ; 12		7,26 Normal
RODNAN	1962	1	44				
ROSSON	1965	1			13	3	
KAHN	1966	4		32g ; 18g; 10g ; 11g		3,78; 0,3; 2,7 ;3,7	24 ; 1,9 15 ; 9,9
SALEN	1966	1		10,4 g		2,46	2,4
CLIFF	1966	1		15 g		3,6	1,6
MEIHOFF	1968	3		27g ; 10,8 g ; 43,9 g		1,7 ; 8 ; 2	1 ; 4,8
GREENBERGER	1968	1		28		2,6	8
ALPERT	1968	1		23		2,7	
SCUDAMORE	1968	8		9,7; 26,9; 8,7; 10,3; 19,5;41,5; 42,4 ; 42.			24; 4; 1 27; 19 ; 29; 12 ; 5.
BLUESTONE	1969	3		8,3 ; 8,9 33.		3,4 1	3,3 0,7
PEACHEY	1969	4		20,5 ; 8 ; 23,2;15,6.			6,5
WHITE	1970	1		13		1,9	9
LE PARCO	1972	1		18,9		4	

et de 2,5 g/24 h. (valeurs extrêmes 1,4 g à 3,9 g) chez les sujets n'ayant aucun signe radiologique d'entéropathie sclérodermique. Enfin, 5 des 8 sujets ayant une atteinte radiologique sévère de l'intestin grêle ont une stéatorrhée. Il semble donc exister une corrélation entre le taux de la stéatorrhée et l'importance de l'atteinte radiologique.

Une biopsie duodéno-jéjunale par voie orale a été effectuée dans 22 cas ; elle n'a révélé des anomalies caractéristiques de la S. S.P. que dans 1 cas de ROSSON (70) ; elle a été normale dans 11 cas, a montré une discrète atrophie villositaire associée à une infiltration de la lamina propria par des cellules rondes dans 5 cas : 1 observation de SALEN (72) et 4 observations de SCUDAMORE (74) ; dans 5 cas enfin, il n'existait qu'une infiltration cellulaire de la lamina propria : 4 observations de KAHN (35), 1 observation de SCUDAMORE (74).

Une étude bactériologique du liquide duodéno-jéjunal avec numération des germes a été effectuée dans 8 observations. Elle a permis de constater une pullulation microbienne dans 7 cas ; dans 6 d'entre eux, la flore était aérobie ; dans 1 cas : observation n° 3 de MEIHOFF (51), elle était mixte. L'indicanurie, considérée comme témoin de la prolifération bactérienne duodéno-grêle, a été supérieure à la normale dans 6 cas et normale dans 1 cas.

Du point de vue pronostique, la survenue d'un syndrome de malabsorption au cours d'une entéropathie sclérodermique est péjorative ; elle est responsable d'une dénutrition et d'un amaigrissement importants entraînant le décès du malade dans des délais brefs.

LA S.S.P. SANS ATTEINTE CUTANEE

La première observation mentionnant une S.S.P. intestinale sans atteinte cutanée semble être celle d'ABRAMS en 1950 (1), mais cette forme ne retint pas tout de suite l'attention des auteurs, et ce

n'est qu'en 1962 qu'un travail, intitulé "Progressive systemic sclerosis sine scleroderma", y fut consacré par RODNAN (68).

L'existence même de la S.S.P. intestinale sans sclérodermie a été niée par certains auteurs ; cependant, elle est actuellement admise ; en effet, cette forme reproduit les mêmes signes radiologiques et histologiques que ceux observés au cours de la S.S.P. intestinale avec atteinte cutanée, et qui sont considérés comme très évocateurs de cette affection. De plus, certains cas à localisation intestinale primitivement pure et isolée se sont secondairement enrichis d'une atteinte du revêtement cutané.

Avant d'entreprendre l'étude de cette forme clinique, il importe d'adopter les critères de définition de la S.S.P. intestinale sans atteinte cutanée. Certes, ce pourraient être des critères rigides exigeant l'absence de toute anomalie clinique cutanée, y compris un syndrome de Raynaud, pendant toute la durée d'évolution de la maladie. Cependant, C. DEBRAY et J. LEYMARIOS (16) soulignent l'étroitesse de ce cadre ; en effet, tout syndrome de Raynaud doit faire craindre le développement ultérieur d'une S.S.P. ; par ailleurs, dans les formes où une atteinte cutanée s'est secondairement développée, le tableau au début était bien celui d'une localisation intestinale isolée. Ces auteurs proposent donc d'admettre également, dans le cadre des S.S.P. intestinales sans atteinte cutanée, les formes où cette atteinte se limite à un syndrome de Raynaud et celles où se développe, ultérieurement aux signes intestinaux, une atteinte cutanée minime.

Sur la base de ces critères, 19 observations détaillées de S.S.P. intestinale sans atteinte cutanée ont été retrouvées dans la littérature : observation n° 3 d'ABRAMS (1) ; observations 1 et 2 de MARSHALL (46), HERRINGTON (31), CROWN (13), HORSWELL (32), LENEMAN (42), MAC BRIEN (45) ; observations 1 et 2 de RODNAN (68) ; observation n° 3 de SONNEVELDT (77), DRAKE (18), MASSACHUSETTS G.H. (48), SALEN (72) ; observation 3 de MEIHOFF (51), LAGACHE (39); cas L.T. de PEACHEY (60).

La symptomatologie clinique et radiologique de ces formes n'a rien de particulier ; c'est celle de toute entéropathie sclérodermique ; mais en l'absence d'anomalies cutanées, il est très difficile de rattacher ces manifestations à leur cause exacte. Cette difficulté est illustrée par le fait que 12 malades sur 19 furent laparotomisés, et ce fut l'examen des pièces d'entérectomie, chaque fois qu'elle fut pratiquée, qui permit en définitive le diagnostic.

C. DEBRAY et J. LEYMARIOS (16) ont attiré l'attention sur le fait que, dans ces formes, l'atteinte oesophagienne clinique et radiologique semblait moins fréquente que dans les formes avec atteinte cutanée. Ceci se trouve corroboré par la description ultérieure du cas de PEACHEY (60), où dysphagie et anomalies radiologiques oesophagiennes étaient absentes. Le diagnostic ne s'en trouvera donc que plus compliqué.

E T U D E A N A T O M I Q U E

Nous ferons figurer dans ce chapitre les constatations macroscopiques et histologiques rapportées au cours des laparotomies ou des examens nécropsiques d'entéropathie sclérodermique. Dans l'ensemble des 98 dossiers colligés, une laparotomie avec ou sans geste chirurgical à visée thérapeutique a été effectuée chez 33 sujets, parfois à plusieurs reprises chez un même malade. Un examen nécropsique a été pratiqué dans 33 cas.

CONSTATATIONS MACROSCOPIQUES

Lors de l'ouverture de l'abdomen, une petite quantité d'ascite citrine peut s'écouler : observation n° 1 de SOMMERVILLE (76), observation 1 de NASH (57), LAGACHE (39); le péritoine est souvent épaissi, avec de nombreuses adhérences : BEVANS (7), PROWSE (62), ROSENTHAL (69), SOMMERVILLE (76) ; mais l'anomalie attirant d'emblée l'attention consiste en une dilatation et une atonie du duodénum et de l'intestin grêle touchant électivement les deuxième et troisième portions duodénales et le jéjunum dans sa partie supérieure (L'atonie n'étant, bien entendu, à considérer que dans les cas où cette constatation est faite du vivant du malade). Ces deux organes sont souvent dilatés de façon importante, au double ou au triple de leur diamètre normal ; les mouvements péristaltiques à leur niveau sont rares, voire absents. HALE et SCHATZKI (29), dans leur observation n° 3, injectèrent de la novocaïne dans le tronc caeliaque de leur malade, ce qui entraîna une reprise immédiate du péristaltisme jéjunal, mais qui fut de courte durée, et il n'y eut aucun effet sur la dilatation. ARCILLA (3) obtint le même résultat après une injection de Prostigmine.

La dilatation est le plus souvent régulière, sans variation importante du calibre dans le segment dilaté, la jonction avec l'intestin non dilaté se faisant de façon progressive ; elle est parfois irrégulière , des zones dilatées alternant avec des zones modérément rétrécies : HERRINGTON (31).

Parfois, augmentation de calibre et hypopéristaltisme ne sont pas cantonnés au grêle supérieur, et frappent le jéjunum sur une longueur plus ou moins variable, voire dans sa totalité. Les mêmes anomalies peuvent également toucher l'iléon, mais cette localisation est moins fréquente et elle est le plus souvent associée à une atteinte jéjunale ; une atteinte isolée de l'iléon n'est observée que dans 1 cas par NASH et FOUNTAIN (57). Ainsi que nous l'avons vu lors de l'étude radiologique, il est donc exceptionnel que l'iléon soit le seul segment pathologique du grêle. La séreuse des zones dilatées est souvent blanchâtre ou grisâtre ; leur paroi est fréquemment épaissie, mais de consistance normale ou un peu ferme : HALE et SCHATZKI (29). Dans 3 cas : observation n° 3 de HALE et SCHATZKI (29), HERRINGTON (31), LAGACHE (39) : il existait des formations diverticulaires nombreuses et volumineuses du bord mésentérique du jéjunum. Lors de la coupe des pièces d'entérectomie ou des pièces nécropsiques, l'épaississement de la paroi est manifeste ; il atteint surtout la sous-muqueuse ; la muqueuse est macroscopiquement normale. Le mésentère des segments dilatés est fréquemment épaissi et grisâtre : MARSHALL (46), HERRINGTON (31) ; il contient souvent des ganglions augmentés de volume et nombreux : HALE et SCHATZKI (29), SKOUBY (75), MARSHALL (46), HERRINGTON (31), HORSWELL (32), LENEMAN (42), RODNAN (68), NASH et FOUNTAIN (57), LAGACHE (39). Les vaisseaux lymphatiques mésentériques sont parfois turgescents et blanchâtres : PROWSE (62), MARSHALL (46), MASSACHUSETTS G.H. (48), NASH et FOUNTAIN (57), LAGACHE (39). Cette hypertrophie ganglionnaire et cette dilatation lymphatique, auxquelles se joint parfois un aspect oedémateux du segment intestinal, peuvent être la source d'erreurs diagnostiques : MARSHALL (46), NASH et FOUNTAIN (57); le diagnostic

alors évoqué étant celui d'une entérite régionale, ce sont donc des éléments plus trompeurs qu'évocateurs. La dilatation et l'atonie du duodénum et du grêle, surtout dans sa partie supérieure, étant elles très évocatrices de S.S.P. intestinale.

Citons enfin, pour terminer, qu'une pneumatose kystique du grêle peut être constatée à l'examen anatomique : observations 1 et 2 de MEIHOFF (51), MIERCORT (53), GOMPELS (25), et qu'un volvulus du grêle chez un sujet ayant déjà subi une intervention chirurgicale fut découvert dans un cas d'ALPERT (2) ; il fut attribué par cet auteur à l'action favorisante, exercée par l'atonie et la dilatation, sur le mécanisme de la torsion intestinale.

SIGNES HISTOLOGIQUES

Dans l'ensemble, les altérations histologiques de la S.S.P. du duodénum et de l'intestin grêle rappellent celles de l'oesophagopathie sclérodermique ; elles intéressent toutes les tuniques intestinales ; seule la muqueuse est rarement touchée.

L'épithélium du duodénum et du jéjunum est le plus souvent normal. Une atrophie villositaire est cependant notée dans un cas de ROSENTHAL (69) ; elle existait également, mais de façon discrète, dans une observation de LENEMAN (42) et une observation de LE PARCO (43). La lamina propria peut être le siège d'une infiltration cellulaire : BEVANS (7), DE FOUR (19), ROSENTHAL (69), HOSKINS (33), GREENBERGER (28), LAGACHE (39).

La musculaire muqueuse est souvent fragmentée par des fibres collagènes.

La sous-muqueuse est épaissie et parfois oedématiée. Elle est infiltrée par des fibres collagènes nombreuses et épaisses.

Les couches musculaires sont atrophiées. Cette atrophie touche avec prédilection la couche interne circulaire qui est nettement amincie ; elle peut s'étendre à la couche externe et être si intense que la muqueuse vient au contact de la séreuse : BEVANS (7).

Il existe également une fibrose et une infiltration de la musculaire par des fibres collagènes épaissies.

La séreuse enfin est souvent fibreuse et épaissie ; le mésentère adjacent est infiltré par des cellules lympho-plasmocytaires et parcouru par de nombreuses fibres collagènes.

L'état des plexus d'Auerbach a retenu l'attention de plusieurs auteurs, en raison des déductions physio-pathologiques qu'on peut en tirer, mais les constatations ont été des plus variables. Ces plexus sont :

- normaux dans 4 cas : observation n° 1 de BEVANS (7), HOSKINS (33), DRAKE (18), SAEGESSER (71) ;
- faussement hypertrophiés par contraste avec une musculeuse atrophique dans 3 cas : observation n° 2 de BEVANS (7), ROSENTHAL (69), NORTON (58).;
- authentiquement hypertrophiés dans 1 cas : LENEMAN (42) ;
- absents dans 1 cas : LE PARCO (43).

Les artères de l'intestin grêle sont le plus souvent indemnes ; elles peuvent être le siège d'une prolifération intimale réduisant leur lumière : BEVANS (7), DE FOUR et VAN-DER-LINDE (19), MARSHALL (46), ARCILLA (3), HERRINGTON (31), ALPERT (2). Pour certains auteurs, ces lésions seraient très précoces, précédant même l'amincissement et la fibrose de la musculeuse : ALPERT (2).

Les adénopathies sont de type inflammatoire chimique sans caractère spécifique.

Dans les cas de pneumatose kystique, on observe histologiquement des kystes aériens sous-séreux ou sous-muqueux, limités par une assise de cellules endothéliales : MEIHOFF (51), MIERCORT (53). La localisation mésentérique de ces kystes a été signalée : MIERCORT (53).

PHYSIO-PATHOLOGIE

Dans ce chapitre, nous envisagerons la physio-pathologie de la dilatation intestinale et celle de la malabsorption.

PHYSIO-PATHOLOGIE DE LA DILATATION INTESTINALE

Au cours de la S.S.P., la dilatation du duodénum et du jéjunum est due aux troubles moteurs de ces segments. Le mécanisme de l'hypopéristaltisme lui-même est discuté, et comme pour l'oesophage deux théories s'affrontent :

- une théorie myogène, qui attribue la responsabolité de la paralysie à l'atrophie musculaire, cette atrophie étant elle-même consécutive à l'infiltration de la couche musculaire par des fibres collagènes ;

- une théorie neurogène, pour laquelle l'hypopéristaltisme serait dû à un trouble du comportement des plexus nerveux intrinsèques.

PHYSIO-PATHOLOGIE DE LA MALABSORPTION

La muqueuse duodéno-jéjunale étant normale au cours de la S.S.P., la physio-pathologie de la malabsorption a retenu l'attention de plusieurs auteurs. Plusieurs mécanismes ont été invoqués :

- un facteur anatomique ; la fibrose des plans sous-muqueux réalisant un véritable barrage entre une muqueuse potentiellement active et un drainage vasculaire vers lequel ne peut plus se faire le courant d'absorption. Ce mécanisme ne paraît pas jouer un rôle important, car des malabsorptions sévères ont été observées dans des cas

où la fibrose sous-muqueuse était modérée.

- un apport sanguin artériel, insuffisant au niveau du chorion. Ce facteur paraît également nul ou au second plan.

- un blocage lymphatique.

- l'hypopéristaltisme intestinal, qui, loin de favoriser l'absorption, entraîne une diminution de brassage du chyme et une réduction des zones d'échange. En réalité, la stase intestinale intervient sans doute de manière indirecte.

- un facteur microbien enfin, mécanisme proposé pour la première fois par KAHN (35). Selon cette théorie, la paralysie intestinale, par la stase qu'elle crée, favorise la pullulation microbienne au niveau du duodénum et du jéjunum ; cette prolifération bactérienne serait à son tour responsable d'un syndrome de malabsorption. L'étude de KAHN (35) a porté sur 4 cas où furent comparés, avant et après une cure d'antibiotiques à large spectre, les résultats des examens suivants : taux des graisses fécales et pourcentage d'absorption des graisses, indicanurie, test au D-xylose, test de Schilling, culture de prélèvements de germes intestinaux par tubes stériles implantés sous contrôle radiologique. Le tableau VI présente ces résultats. L'étude de ce tableau montre que, dans les 3 premiers cas, l'amélioration biologique est nette. Il s'y associait une amélioration clinique, avec disparition de la diarrhée et du météorisme abdominal, et une reprise de l'appétit et du poids. L'arrêt de l'antibiothérapie était suivi d'une rechute, tant clinique que biologique. Ultérieurement, des études comparables furent faites par SALEN (72), MEIHOFF (51), CLIFF (12) ; elles permirent à ces auteurs d'aboutir aux mêmes résultats. Ainsi, au cours de l'entéropathie sclérodermique, c'est la pullulation microbienne intestinale qui est le facteur responsable de la malabsorption, mais ce n'est peut-être pas là le facteur unique, des échecs de l'antibiothérapie ayant été observés : cas n° 3 de KAHN (35), observation de LE PARCO (43). Quant au mécanisme intime par lequel la prolifération

T A B L E A U VI

TABLEAU COMPARATIF DES EXAMENS BIOLOGIQUES ET DES CULTURES DUPDENALES AVANT ET APRES ANTIBIOTHERAPIE AU COURS DE 4 OBSERVATIONS DE S.S.P. AVEC MALABSORPTION : KAHN (35)

CAS		D-XYLOSE g/5 h.	GRAISSES FECALES g/24 h.	% ABSORPTION DES GRAISSES	TEST DE SCHILLING %	INDICANURIE mg/24 h.	CULTURE DUODENALE : colonies/ml
N° 1	AVANT	3,78	32	68	24	302	Plus de 10^6 d'aérobactéries
	APRES	3,5	13	87	30	112	0
N° 2	AVANT	0,3	18	80	1,98	-	Plus de 10^6 d'aérobact.
	APRES	4,2	9,5	91	7,26	170	-
N° 3	AVANT	2,7	10	85	15	162	-
	APRES	3,9	5,5	93	13	76	-
N° 4	AVANT	3,7	11	84	9,9	104	Flore mixte
	APRES	3,8	23	72	23	136	Flore mixte
RESULTATS NORMAUX		4 à 8	inf. à 6	sup. à 94	sup. à 10	inf. à 100	0

bactérienne entraînerait une malabsorption au cours de la S.S.P., il n'a pas été précisé par des arguments directs, mais on peut penser qu'il est analogue à celui démontré pour les pullulations bactériennes de l'anse borgne :

- Déconjugaison des sels biliaires entraînant une diminution de la formation micellaire, elle-même responsable de la malabsorption des lipides et de la stéatorrhée.

- Utilisation des glucides et de la vitamine B_{12} par les bactéries pour leur propre métabolisme, entrant ainsi en compétition avec leur hôte. Cette utilisation peut être partielle ou intermittente, surtout pour la vitamine B_{12}, expliquant la possibilité d'un résultat normal du test de Schilling.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

La difficulté du diagnostic différentiel est conditionnée par l'état de la peau du sujet.

Dans les cas où la peau est cliniquement pathologique, les manifestations cliniques et radiologiques pourront être rarrachées à la S.S.P. ; cependant, il faudra se méfier d'une pathologie de coïncidence.

Dans les cas où la peau est indemne, plusieurs problèmes peuvent se poser :

- Cliniquement, c'est le problème étiologique d'un syndrome occlusif, d'une diarrhée, de douleurs abdominales.

- Biologiquement, ce peuvent être les problèmes soulevés par une malabsorption.

- Radiologiquement :

. Devant une image de dilatation duodéno-jéjunale, on discute avant tout une cause néoplasique ou tout autre obstacle mécanique, mais le péristaltisme est souvent conservé dans la zone dilatée et on observe fréquemment une sténose caractéristique ; une compression extrinsèque ; le syndrome de la pince mésentérique dont l'existence est en réalité discutée.

. Devant une altération du relief muqueux, se discuteront les atrophies villositaires. La biopsie de la muqueuse duodéno-jéjunale prend dans ces cas une place primordiale.

. Devant une anomalie motrice intestinale et une anomalie motrice oesophagienne associées, une amylose.

T R A I T E M E N T

La S.S.P. de l'intestin grêle et du duodénum est de traitement difficile ; de nombreuses thérapeutiques ont été préconisées et leur nombre même est un constat d'échec. Ce traitement est le plus souvent médical ; il est parfois chirurgical.

TRAITEMENT MEDICAL

I/- Dans les formes sans malabsorption.

Les différents traitements à visée étiologique s'étant révélés décevants, ils ont été tour à tour abandonnés et il n'existe pas actuellement de thérapeutique efficace sur la maladie sclérodermique en général. Le traitement, dans ces formes, se bornera donc le plus souvent au traitement symptomatique des douleurs abdominales, des vomissements, du météorisme.

II/- Dans les formes avec malabsorption.

Quatre types de traitements ont été proposés dans ces formes.

- Le régime sans gluten. Il a été essayé par SOMMERVILLE (76), MAC BRIEN (45), HORSWELL (32), SONNEVELDT (77). Tous ces auteurs se sont accordés sur son incapacité à améliorer la diarrhée et la stéatorrhée.

- La corticothérapie. Elle a également été inefficace : ARCILLA (3), HORSWELL (32), MAC BRIEN (45), LENEMAN (42), SONNEVELDT (77) ; pour certains auteurs, elle est même susceptible d'aggraver la diarrhée : ABRAMS (1), CLIFF (12); surtout, elle est capable de favoriser certaines complications : ulcérations gastriques, perforations gastro-duodénales.

- Les extraits pancréatiques. Ils ont été proposés par SCUDAMORE (74) qui a fait une étude portant sur 8 cas d'entéropathie sclérodermique avec malabsorption attestée par la stéatorrhée (de 10 à 12 grammes) et l'aplatissement de la courbe d'hyperglycémie provoquée par voie orale. Les tests pancréatiques pratiqués, statiques (dosage de l'amylase et de la lipase) et dynamiques (épreuve à la sécrétine) sont normaux. La prescription d'enzymes pancréatiques a donné dans tous les cas des résultats appréciables : diminution ou disparition de la diarrhée, reprise de l'appétit, diminution de la stéatorrhée. Il semble donc que les extraits pancréatiques soient une thérapeutique d'appoint non négligeable, bien que leur mode d'action demeure obscur.

- L'antibiothérapie. Elle représente en fait actuellement le seul traitement médical efficace, puisque fondé sur une explication physio-pathologique acceptable. MAC BRIEN, en 1962 (45), semble avoir été le premier à signaler une amélioration clinique et biologique chez un malade traité par Tétracycline ; mais c'est le travail de KAHN (35), en 1966, qui permit la généralisation de cette thérapeutique. Les antibiotiques les plus actifs sont la Tétracycline (1 g par jour), l'Ampicilline (2 à 4 g par jour) : KAHN (35), SALEN (72), MEIHOFF (51) ; le Chloramphénicol a été actif dans l'observation n° 1 de MEIHOFF (51). Dès que la thérapeutique est instituée, l'amélioration clinique et biologique est nette et rapide, parfois en quelques heures : KAHN (35) ; l'arrêt de l'antibiothérapie est très souvent suivi d'une rechute clinique et biologique ; la durée du traitement semble donc devoir être longue. Cependant, une reprise de la symptomatologie peut s'observer alors même que le malade est sous antibiothérapie ; KAHN (35) préconise alors le changement de l'antibiotique utilisé, ce qui permet souvent de juguler cette nouvelle poussée. Parfois, l'antibiothérapie est inefficace dès le début : observation n° 2 de MEIHOFF (51), GREENBERGER (28), LE PARCO (43) ; l'évolution est alors fatale à brève échéance.

TRAITEMENT CHIRURGICAL

La place du traitement chirurgical au cours de l'entéropathie sclérodermique b'est pas bien définie. Il semble légitime d'en discuter l'indication en présence de deux syndromes : d'une part une subocclusion sévère, d'autre part un syndrome de malabsorption résistant aux antibiotiques ; certains auteurs ont alors proposé de supprimer le segment a-péristaltique. Cependant, on est en droit de s'interroger sur le bien-fondé d'une exérèse chirurgicale dans une maladie diffuse, quand on sait que les segments laissés en place sont susceptibles d'être atteints quelques mois plus tard par le processus sclérodermique, et que ces malades constituent de plus un mauvais terrain chirurgical.

La revue des cas où fut effectuée une entérectomie a permis de rassembler 9 observations : HALE et SCHATZKI (29), MARSHALL, observations 1 et 2 (46), HERRINGTON (31), HORSWELL (32), MAC BRIEN (45), DRAKE (18), GREENBERGER (28), LAGACHE (39). Les résultats de ces exérèses ont été les suivants :

- HALE et SCHATZKI : décès au 34e jour post-opératoire.
- Observation 1 de MARSHALL : amélioration et survie.
- Observation 2 de MARSHALL : décès au 27e jour post-opératoire.
- HERRINGTON : suivie 18 mois après intervention.
- HORSWELL : survie.
- MAC BRIEN : amélioration pendant 1 an, puis décès.
- DRAKE : décès après réintervention chirurgicale justifiée par une distension abdominale persistante.
- GREENBERGER : décès au 3e jour post-opératoire.
- LAGACHE : décès au 10e jour post-opératoire.

La mortalité post-opératoire est donc importante, puisqu'on note 5 décès précoces parmi les 9 malades opérés ; néanmoins, les 4 sujets ayant survécu ont tous été améliorés. Toutefois, cette série qui demeure courte ne permet pas de conclusion formelle quant à la place de la chirurgie dans le traitement des occlusions et des malabsorptions rebelles aux thérapeutiques médicales.

L E C O L O N

DANS LA SCLEROSE SYSTEMIQUE PROGRESSIVE

HISTORIQUE

L'atteinte colique au cours de la S.S.P. a suscité moins d'intérêt de la part des auteurs que celle de l'intestin grêle ; elle n'a généralement été rapportée que de façon associée à une entéropathie sclérodermique. Il n'existe donc que peu d'observations où l'atteinte colique était isolée ou a dominé la symptomatologie ; elles sont principalement dues à RAKE (65), LUSBAUGH (44), NORTON (58), HOSKINS (33), CAMPTON (10), PEACHEY (60). La séméiologie cardiologique du colon sclérodermique a été remarquablement décrite par KEMP HARPER (36).

La présente revue de la littérature a permis de colliger 49 observations d'atteinte colique au cours d'une S.S.P., comportant des détails cliniques, ainsi qu'une étude radiologique ou anatomique du colon ; 42 observations comportent également une atteinte duodéno-grêle et figurent donc dans le tableau I ; s'y ajoutent 7 cas d'atteinte isolée du colon. Le tableau VII présente l'ensemble de ces cas.

FREQUENCE

Nous étudierons dans ce chapitre la fréquence des signes radiologiques et anatomo-pathologiques, telle qu'elle peut être déterminée par leur recherche systématique au cours de tout cas de S.S.P. ayant ou non des manifestations intestinales.

FREQUENCE DES MANIFESTATIONS RADIOLOGIQUES DU COLON

La pratique systématique d'un lavement baryté au cours de la S.S.P. n'étant pas habituelle, peu d'auteurs ont rapporté des données numériques dans ce domaine. Nous avons rassemblé dans le tableau VIII le résultat des études statistiques signalées dans la littérature. L'étude de ce tableau permet de constater l'extrême divergence des auteurs, puisque la fréquence de l'atteinte radiologique du colon au cours de la S.S.P. varie entre 4 % : TUFFANELLI (81) et 72 % : KEMP HARPER (37).

FREQUENCE DES LESIONS HISTOLOGIQUES COLIQUES

Un examen histologique du colon fut pratiqué par D'ANGELO (15), au cours de l'autopsie de 54 sujets atteints de S.S.P. ; cet examen mit en évidence une atrophie musculaire et une fibrose dans 21 cas, soit avec une fréquence de 39 %. Aucun sujet témoin ne présentait ces mêmes anomalies histologiques.

L'atteinte anatomique du colon n'est donc pas fréquente au cours de la S.S.P. ; elle est plus rare que l'atteinte du grêle, qui, rappelons-le, est estimée à 48 % des cas.

T A B L E A U VII

RELEVE DES 49 CAS D'ATTEINTE COLIQUE PAR S.S.P.
COLLIGES DANS LA LITTERATURE

AUTEUR	ANNEE DE DESCRIPTION	NOMBRE DE CAS
RAKE	1931	1
HALE	1944	2
BEVANS	1945	2
LUSBAUGH	1948	1
SKOUBY	1950	1
BEIGELMAN	1953	2
CULLINAN	1953	3
ABRAMS	1954	3
ARCILLA	1956	1
ROSENTHAL	1957	1
SOMMERVILLE	1959	2
MESZAROS	1959	2
EDWARDS	1960	1
HOSKINS	1962	1
LENEMAN	1962	1
NORTON	1962	1
SONNEVELDT	1962	3
RODNAN	1962	1
TREACY	1962	2
DRAKE	1964	1
MASSACHUSETTS G.H.	1965	1
KAHN	1966	1
SAMSON	1966	1
NASH	1968	2
GALLIA	1968	1
CAMPTON	1969	2
LAGACHE	1969	1
SAEGESSER	1969	1
MEIRCORT	1969	1
PEACHEY	1969	5
CAS PRESENT	1972	1

T A B L E A U VIII

FREQUENCE DE L'ATTEINTE RADIOLOGIQUE DU COLON
AU COURS DE LA S.S.P.

AUTEURS	NOMBRE DE SUJETS EXAMINES	POSITIFS	
		NOMBRE	%
KEMP HARPER (36)	11	8	72
GONDOS (26)	9	3	33
TUFFANELLI (81)	50	2	4
HEINZ (30)	19	10	53
MESZAROS (55)	7	3	42
BENDIvEN (6)	9	1	11
KEMP HARPER (37)	39	20	51

S E X E

La répartition femmes-hommes, dans les 49 dossiers rassemblés, s'établit de la façon suivante :

femmes = 39

hommes = 10

soit un rapport F/H = 3,9.

Comme l'entéropathie sclérodermique, l'atteinte colique ne semble donc pas modifier la répartition selon le sexe de la S.S.P..

ETUDE CLINIQUE

Cette étude est tirée des 49 observations de colon sclérodermique que nous avons colligées.

CONSTIPATION -

Une constipation est signalée comme présente dans 19 cas ; elle est signalée comme absente dans 1 cas ; aucune précision à son sujet n'est fournie dans le reste des autres dossiers. Elle est donc fréquente, puisqu'elle s'observe dans 43 % des cas.

Il s'agit généralement d'une constipation intermittente et rebelle, alternant parfois avec des épisodes de diarrhée : Observation 1 de MESZAROS (55), observation 1 de CAMPTON (10).

DOULEURS ABDOMINALES BASSES -

Des douleurs abdominales basses sont signalées dans les cas de HALE et SCHATZKI, observation n° 5 (29), LUSBAUGH (44), CULLINAN, cas n° 7 (14), CAMPTON, cas n° 1 et 2 (10), soit chez 5 sujets. Il s'agit donc d'un signe relativement rare, puisqu'il ne s'observe que dans 10 % des cas. De plus, cette douleur demeure généralement modérée et peu gênante pour le malade.

RECTORRAGIES -

Des rectorragies ne sont rapportées que dans 2 cas : observation 2 de MESZAROS (55), observation 1 de NASH et FOUNTAIN (57). Il s'agissait dans ces cas de rectorragies minimes et répétées.

En conclusion, la symptomatologie clinique du colon sclérodermique est donc relativement pauvre. Le signe le plus fréquemment observé est la constipation ; en son absence, l'atteinte est cliniquement latente.

ETUDE RADIOLOGIQUE

L'étude radiologique occupe une place importante, puisque c'est le lavement baryté qui apporte les éléments les plus caractéristiques de la S.S.P.. Cet examen sera pratiqué avec prudence, sous faible pression pour éviter la perforation d'une paroi souvent fine et fragile.

Parmi les 49 observations colligées, un lavement baryté fut pratiqué dans 41 d'entre elles ; il se révéla pathologique dans 39 cas et ne fut normal que dans 2 cas.

Les anomalies les plus fréquemment rencontrées sont des formations pseudo-diverticulaires ; elles sont présentes dans 29 dossiers, soit avec une fréquence de 70 %. Les caractères morphologiques et le siège très particuliers de ces pseudo-diverticules les différencient nettement des diverticules coliques banaux : grande taille, zone d'implantation large, forme carrée et non pas arrondie ; siégeant avec prédilection sur le bord antémésentérique du colon gauche et du transverse. Sur les clichés en réplétion, les pseudo-diverticules sont parfois mal visibles et se traduisent surtout par un aspect asymétrique des haustrations ; le cliché en évacuation les met alors parfaitement en évidence, car étant incapables de se contracter ils restent dilatés alors que les segments coliques voisins sont collabés: observation n° 4 de HALE et SCHATZKI (29), observations 1 et 2 de MESZAROS (55), LAGACHE (39). Les poches mésentériques peuvent enfin être mal opacifiées, car elles contiennent des matières qui dessinent des images claires dans les zones diverticulaires.

Plus rarement, les images pseudo-diverticulaires sont absentes, l'aspect réalisé alors étant celui d'une dilatation colique avec

atonie et stase barytée. Cette anomalie n'est rencontrée que dans 12 observations, soit avec une fréquence de 29 % ; elle est donc beaucoup plus rare que la précédente. Elle peut toucher le colon dans son ensemble, s'arrêtant à la charnière recto-sigmoïdienne : BEVANS (7), observation nº 6 d'ABRAMS (1), ou être localisée à un segment colique ; il s'agit alors le plus souvent du transverse ou du colon descendant : observation nº 8 de BEIGELMAN (5), ROSENTHAL (69), observation nº 2 de NASH et FOUNTAIN (57).

Dans 2 des cas colligés : observation nº 5 de HALE et SCHATZKI (29), observation nº 7 de CULLINAN (14), il existait au niveau du colon descendant, et associées à des pseudo-diverticules, des anomalies du relief muqueux et une rigidité colique évocatrices d'une colite ulcéreuse.

En définitive, l'anomalie radiologique la plus couramment observée est la présence de formations pseudo-diverticulaires considérée comme pathognomonique de la S.S.P. par certains auteurs, bien que des images analogues aient été décrites au cours de certaines colites granulomateuses, de la colopathie ischémique et de l'amyloïdose : CASSADA (11). Quant à la dilatation colique, elle serait beaucoup moins fréquente ; en réalité, pour certains auteurs, KEMP HARPER (37), il ne s'agit là que d'un stade évolutif des lésions radiologiques ; la dilatation d'un segment ou de la totalité du colon n'étant que l'expression de la généralisation des pseudo-diverticules à tout ce segment, cesi semble trouver sa confirmation dans 2 observations : GALLIA (22) et NORTON (58), où l'anomalie première fut la présence de pseudo-diverticules qui disparurent ultérieurement, faisant place à une dilatation.

AUTRES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

RECTOSCOPIE -

Une rectoscopie a été pratiquée dans 14 des dossiers colligés ; elle n'a été anormale que dans les cas 2, 7 et 10 de CULLINAN (14) où fut constaté un aspect pâle et sec de la muqueuse avec induration de la paroi recto-sigmoïdienne. Cette anomalie, considérée comme très évocatrice de S.S.P. par CULLINAN (14), n'a pas été retrouvée lors des rectoscopies faites par les divers auteurs ultérieurement à cette description. Il semble donc difficile d'apprécier la valeur exacte de la rectoscopie dans le dépistage de la localisation au colon de la S.S.P. ; si elle est pratiquée, elle sera prudente et de préférence ne comportera pas de biopsie étant donné la fragilité de la paroi recto-sigmoïdienne : MESZAROS (55).

MANOMETRIE COLIQUE -

Une étude manométrique du colon n'a été effectuée que dans 1 cas : EDWARDS (20) ; elle permit de constater une diminution de l'activité musculaire.

ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

SIGNES MACROSCOPIQUES -

L'examen macroscopique du colon révèle une dilatation, soit régulière et alors plus ou moins étendue, pouvant intéresser tout le colon gauche et le transverse : NORTON (58), TREACY (80), parfois importante : 9 à 10 cm dans 1 observation de NORTON (58) ; soit à l'état de formations pseudo-diverticulaires : HOSKINS (33), TREACY (80), CAMPTON (10). La paroi colique est d'épaisseur variable ; elle est augmentée dans les cas de SOMMERVILLE (76), SAMSON (73) ; amincie au contraire dans les observations de SKOUBY (75), SAEGESSER (71), GALLIA (22), ROSENTHAL (69). Sa consistance est le plus souvent normale, mais elle peut être fibreuse : SAEGESSER (71), LAGACHE (39). Des plaques grisâtres siégeant sur la séreuse colique sont rarement rencontrées : NASH et FOUNTAIN (57). La muqueuse colique est le plus souvent intacte, mais de multiples ulcérations superficielles peuvent être observées : cas n° 6 d'ABRAMS (1), ROSENTHAL (69).

Dans 4 cas, des complications coliques étaient présentes : infarctus colique dans les observations de LUSBAUGH (44) et EDWARDS (20), perforation colique dans les observations de HOSKINS (33) et TREACY (80).

SIGNES HISTOLOGIQUES -

L'examen microscopique montre une muqueuse normale, pouvant parfois être le siège d'une infiltration lymphoplasmocytaire : BEVANS (7) ; la musculaire muqueuse est souvent fragmentée et fibreuse ; la sous-muqueuse est épaissie par des fibres collagènes abondan-

tes ; la musculeuse est atrophique, remplacée par du tissu fibreux et des fibres collagènes ; la séreuse enfin est épaissie et fibreuse.

L'examen histologique des zones pseudo-diverticulaires montre qu'il s'agit de vrais diverticules comprenant toutes les tuniques coliques : CAMPTON (10).

Les artères du colon sont le plus souvent normales, mais elles peuvent être le siège d'une fibrose ou d'une prolifération intimale rétrécissant leur calibre : SKOUBY (75), ARCILLA (3), EDWARDS (20), BEIGELMAN (5).

Les plexus d'Auerbach ont été normaux dans les cas de RAKE (65) et HOSKINS (33) ; et apparemment augmentés dans les cas de ROSENTHAL (69) et NORTON (58).

Dans l'ensemble, les lésions observées rappellent donc celles décrites au niveau de l'oesophage et de l'intestin grêle ; il existe donc une unité anatomique du tube digestif sclérodermique.

Les complications particulières observées au niveau du colon étaient dues à une érosion d'une paroi colique pathologique par des fécalomes entraînant une perforation ; les deux cas d'infarctus colique étaient dus pour leur part à une thrombose des artères coliques et sigmoïdiennes retrouvées à l'histologie. Cette anomalie vasculaire est rare dans la S.S.P. ; il n'est donc pas certain qu'il existe une relation entre les deux affections.

FORMES COMPLIQUEES

Nous étudierons, dans ce chapitre, les formes d'obstruction colique par fécalomes survenant au cours du colon sclérodermique.

Dans les 49 cas colligés, une obstruction colique plus ou moins complète par fécalome est signalée dans 10 cas, soit avec une fréquence de 20 %.

Il s'agit d'une manifestation tardive survenant plusieurs années après l'installation de la constipation : 5 ans dans une observation de NORTON (58), 9 ans dans une observation de SAEGESSER (71).

La tableau clinique réalisé est celui d'une obstruction colique plus ou moins complète avec distension et douleurs abdominales ; l'examen permet parfois de palper des masses abdominales mobiles, correspondant aux fécalomes : NORTON (58), CAMPTON (10). D'abord résolutives sous traitement médical, ces crises vont se répéter avec une fréquence accrue et finalement aboutir à une obstruction colique à peu près complète, posant alors le problème d'une intervention chirurgicale visant à rétablir le transit.

TRAITEMENT

Le traitement de l'atteinte colique au cours de la S.S.P. est essentiellement médical ; seules quelques formes compliquées d'obstruction colique peuvent poser le problème d'une éventuelle intervention chirurgicale.

TRAITEMENT DES FORMES NON COMPLIQUEES -

Le traitement des formes non compliquées est purement symptomatique et vise à combattre la constipation et à prévenir la formation de fécalomes : laxatifs, lavements huileux.

TRAITEMENT DES FORMES COMPLIQUEES -

L'apparition d'une obstruction colique par constitution de fécalomes peut poser de délicats problèmes thérapeutiques. En effet, ces formes peuvent être résolutives sous traitement médical, mais elles peuvent également y être rebelles et aboutir à une obstruction colique plus ou moins complète.

Leur traitement sera avant tout une tentative de réduction médicale des fécalomes ; ce n'est qu'en cas d'échec et en présence d'occlusions sévères que se trouve posé le problème d'une éventuelle intervention chirurgicale. La présente revue de la littérature a permis de colliger 5 observations de résections coliques motivées par une obstruction intestinale rebelle et sévère. Les résultats obtenus par les divers auteurs furent les suivants :

- NORTON (58) : 1 cas de résection segmentaire du colon ; malade amélioré.
- SAEGESSER (71) : 1 cas de colectomie subtotale : malade amélioré ;

- CAMPTON (10) : 2 cas de résection segmentaire du colon : malades améliorés.
- GALLIA (22) : 1 cas de résection segmentaire du colon : décès rapide du sujet.

L'analyse de ces résultats permet de constater que, parmi les 5 sujets ayant subi des résections coliques, 4 ont survécu et ont été améliorés ; cependant, cette série est relativement courte et ne permet pas une opinion définitive sur cette thérapeutique chirurgicale. Seules de nouvelles observations permettront d'être fixés sur ce point.

C O N C L U S I O N

L'INTESTIN GRÊLE ET LE DUODENUM DANS LA SCLEROSE SYSTEMIQUE PROGRESSIVE (S.S.P.).

La fréquence de l'atteinte de l'intestin grêle et du duodénum au cours de la S.S.P. varie selon les critères retenus pour apprécier cette atteinte. Au point de vue radiologique, des altérations duodéno-jéjunales sont décelées, selon les différents auteurs, dans 20 à 57 % des cas de S.S.P.. Au point de vue histologique, l'atteinte de l'intestin grêle s'observe dans 48 % des cas, selon D'ANGELO (15).

La présente étude de cette localisation est tirée de 97 cas, comportant des détails cliniques, ainsi qu'une étude radiologique ou anatomique, colligés dans la littérature, et d'un cas (Mr. VIV...) observé dans le Service du Professeur C. DEBRAY.

L'atteinte du duodénum et de l'intestin grêle au cours de la S.S.P. est généralement précédée par une atteinte cutanée, plus ou moins ancienne, mais remontant le plus souvent à quelques années. Cette atteinte intestinale peut demeurer totalement latente cliniquement et être alors dépistée par un examen radiologique ; elle peut se manifester par des signes cliniques variés ; il s'agit le plus souvent de douleurs abdominales hautes (57 %), de vomissements (56 %), d'une diarrhée (49 %), d'un amaigrissement net (37 %), d'une distension abdominale, isolée (17 %) ou faisant partie d'un syndrome subocclusif (38 %), d'une anorexie (22 %).

C'est l'examen radiologique par transit baryté qui apporte les meilleurs éléments de suspicion en objectivant une dilatation souvent importante des anses intestinales avec stagnation et retard

à la progression de la baryte, ainsi qu'un hypopéristaltisme. Ces anomalies touchent électivement les anses jéjunales supérieures, ainsi que les deuxième et troisième portions duodénales ; elles s'étendent plus rarement vers l'aval.

Le diagnostic pourra être confirmé par une biopsie de la muqueuse duodénale par voie per-orale qui, dans les cas typiques, montre une encapsulation fibreuse des glandes de Brunner, mais le fait n'est pas constant ; et par une électromanométrie de l'intestin grêle.

L'évolution de l'entéropathie sclérodermique se fait vers l'aggravation ; le pronostic à long terme est désastreux, le décès survenant dans un délai inférieur à 1 an dans 45 % des cas.

Les formes cliniques groupent les formes occlusives, les formes avec malabsorption et les formes sans atteinte cutanée.

- Les formes occlusives s'observent dans 38 % des cas d'entéropathie sclérodermique ; il s'agit généralement de crises subocclusives intermittentes ; l'examen radiologique de l'abdomen sans préparation montre une importante dilatation gazeuse de l'intestin grêle et parfois des niveaux liquides.

- Les formes avec malabsorption sont dominées cliniquement par une diarrhée graisseuse ou banale et un amaigrissement important. Biologiquement, il existe une stéatorrhée ; le test au D-xylose est perturbé dans 87 % des cas, et le test de Schilling dans 54 % des cas. L'étude bactériologique du liquide duodéno-jéjunal permet de constater une pullulation microbienne, que l'on pense être responsable de la malabsorption au cours de la S.S.P.. Ces formes, par la dénutrition qu'elles entraînent, aggravent le pronostic.

- Les formes sans atteinte cutanée posent de délicats problèmes diagnostiques, la symptomatologie observée étant, dans ces cas, difficilement rattachable à sa cause exacte. Le diagnostic s'appuiera sur la recherche des autres localisations de la S.S.P.; souvent, il n'a été résolu que par une laparotomie exploratrice.

Les constatations anatomiques sont en effet très évocatrices

en elles-mêmes d'une entéropathie sclérodermique. Macroscopiquement, il existe une dilatation et une atonie des anses jéjunales supérieures et des deuxième et troisième portions duodénales ; microscopiquement, la muqueuse est indemne et il existe une atrophie et une fibrose de la musculeuse, ainsi qu'un épaississement et une fibrose de la sous-muqueuse.

Le diagnostic différentiel n'est difficile que dans les cas où la peau est indemne, la symptomatologie subocclusive et la dilatation radiologique des anses duodéno-jéjunales faisant alors redouter un obstacle néoplasique.

Le traitement de l'entéropathie sclérodermique est le plus souvent médical ; une antibiothérapie variée et au long cours est indiquée en cas de malabsorption. La place du traitement chirurgical par entérectomie supprimant le segment a-péristaltique n'est pas encore bien définie, mais celle-ci ne saurait être envisagée que devant un échec du traitement médical, car la mortalité post-opératoire est élevée et le processus sclérodermique diffus.

o
o o

LE COLON DANS LA SCLEROSE SYSTEMIQUE PROGRESSIVE

La fréquence de l'atteinte colique au cours de la S.S.P. est radiologiquement estimée entre 4 et 72 % des cas, selon les différents auteurs, tandis qu'une atteinte histologique est décelée dans 39 % des cas.

La présente revue de la littérature a permis de colliger 48 observations d'atteinte colique ; s'y ajoute un cas (Mme PAT...), observé dans le Service du Professeur C. DEBRAY.

Cliniquement, la symptomatologie du colon sclérodermique est pauvre ; une constipation s'observe dans 43 % des cas, mais en son absence l'atteinte demeure cliniquement latente, car les douleurs abdominales basses et les rectorragies sont très peu fréquentes.

C'est le lavement baryté qui permet le diagnostic. Il montre le plus souvent des formations pseudo-diverticulaires siégeant au niveau du bord antémésentérique du transverse et du colon gauche et dont l'aspect est différent des diverticules coliques habituels : zone d'implantation large, grande taille, forme carrée. Ces pseudo-diverticules sont quasi pathognomoniques de la S.S.P.. Ailleurs, l'aspect réalisé est celui d'une dilatation colique segmentaire ou globale.

La rectoscopie est généralement normale.

L'étude anatomique révèle une dilatation colique étendue ou à l'état de pseudo-diverticule ; les signes histologiques sont identiques à ceux décrits plus haut à propos de l'intestin grêle.

L'évolution est menacée par l'apparition d'une obstruction colique par constitution de fécalomes du fait de la diminution de la motricité intestinale. Ces crises occlusives représentent une complication tardive, mais elles vont en s'aggravant et finissent par résister au traitement médical, posant alors le problème d'une résection colique. Les cas où celle-ci a été réalisée demeurent exceptionnels.

VU & PERMIS D' IMPRIMER :

Le Recteur
de l'Académie de Paris,

R. MALLET

Le Doyen de la Faculté
de Médecine,

Le Président
de la thèse,

Ch. DEBRAY

BIBLIOGRAPHIE

1 - ABRAMS (H.L.), KARNES (W.H.) and EATON (J.) - Alimentary tract in disseminated scleroderma, with emphasis on small bowel.- Arch. Int. Med., 1954, 94, 61-81.

2 - ALPERT (L.I.) and PICHEL WARNER (R.R.).- Systemic sclerosis. Case presenting with tetracycline responsive malabsorption syndrome.- Amer. J. Med., 1968, 45, 468-473.

3 - ARCILLA (R.), BANDLER (M.), FARBER (M.) and OLIVAR (A.) - Gastro-intestinal scleroderma simulating chronic and acute intestinal obstruction.- Gastro-ent., 1956, 31, 764-772.

4 - BALLARD (J.L.) - The gastro-intestinal manifestations of generalized scleroderma.- Southern. Med. J., 1969, 62, 1243-1247.

5 - BEIGELMAN (P.M.), GOLDMER (S.) and BAYLES (T.B.) - Progressive systemic sclerosis.- New. Engl. J. Med., 1953, 249, 45-58.

6 - BENDIXEN (V.), JARNOUM (S.), OTTESEN (O.), SCHMIDT (H.) and THOMSEN (K.) - Gastro-intestinal involvement in systemic scleroderma.- Dermatologica (basel), 1958, 137, 26-35.

7 - BEVANS (M.) - Pathology of scleroderma, with special reference to the changes in the gastro-intestinal tract.- Am. J. Path., 1945, 21, 25-40.

8 - BLUESTONE (R.), MAC MAHON (M.) and DAWSON (J.M.) - Systèmic sclerosis and small bowel involvement.- Gut, 1969, 10, 185-193.

9 - BOYD (J.A.), PATRICK (S.) and REEVES (R.J.) - Roentgen changes observer in generalized scleroderma : report of 63 cases.- Arch. Int. Med., 1954, 94, 248-258.

10 - CAMPTON (R.) - Scleroderma with diverticulosis and colonic obstruction.- Amer. J. Surg., 1969, 118, 602-606.

11 - CASSADA (W.A.), ARMSTRONG (R.H.) Jr. and PINSONNEAL (M.) Jr.- Involvement of the gastro-intestinal tract by progressive systemic sclerosis.- Southern Med. J., 1968, 61, 475-480.

12 - CLIFF (I.S.), HERBER (R.) and DENNIS (D.J.) - Control of malabsorption in scleroderma.- J. Invest. Derm., 1966, 47, 475-483.

13 - CROWN (S.) - Visceral scleroderma without skin involvement.- Brit. Med. J., 1961, 2, 1541-1543.

14 - CULLINAN (E.R.) - Scleroderma (diffuse systemic sclerosis).- Proc. Roy. Soc. Med., 1953, 46, 507-511.

15 - D'ANGELO (W.A.), FRIES (J.F.), MASI (A.T.) and SHULMAN (L.E.) - Pathologic observation in systemic sclerosis (scleroderma).- Amer. J. Med., 1969, 46, 428-440.

16 - DEBRAY (C.) et LEYMARIOS (J.) - L'intestin grêle et le duodénum dans la sclérose systémique progressive (sclérodermie). Rapport au Symposium international sur la sclérodermie. (Paris - Hôpital Cochin, 1969) in : La sclérodermie. Edit.: Masson, 1972, pages 97-131.

17 - DE LUCA (V.A.), SPIRO (H.M.) and THAYER (W.R.) - Ulcerative colitis and scleroderma.- Gastro-ent., 1965, 49, 433-448.

18 - DRAKE (A.M.), LEFEBER (E.J.) and PATTERSON (M.) - Collagen disease primarly affecting the gastrointestinal tract.- Amer. J. Dig. Dis., 1964, 9, 872-879.

19 - DE FOUR (L.R.) and VAN-DER-LINDE (H.M.) - Scleroderma with gastro-intestinal manifestations.- Nederl. Tijdschr. Geneesk, 1951, 95, 3469-3472.

20 - EDWARDS (D.A.) and LENWARD (J.) - Diffuse systemic sclerosis presenting as infarction of colon.- Proc. Roy. Soc. Med., 1960, 53, 877-879.

21 - FOUNTAIN (R.D.) and NASH (A.G.) - Systemic sclerosis of the small intestine.- Proc. Roy. Soc. Med., 1967, 60, 1269-1270.

22 - GALLIA (F.J.) - Diffuse gastro-intestinal tract motor abnormality.- J.A.M.A., 1968, 205, 235-237.

23 - GOETZ (R.H.) - The pathology of progressive systemic sclerosis (generalized scleroderma) with special reference to changes in visceral.- Clin. Proc. (Capetown postgrad. Med. Ass.) 1945, 4, 337-392.

24 - GOLDGRABER (H.B.) and KIRSNER (J.B.) - Scleroderma of the gastro-intestinal tract ; a review.- Arch. Pathol., 1957, 64, 255-265.

25 - GOMPELS (B.M.) - Pneumatosis cystoides intestinalis associated with progressive systemic sclerosis.- Brit. J. Radiol., 1969, 42, 701-703.

26 - GONDOS (T.) - Roentgen manifestations in progressive systemic sclerosis (Diffuse scleroderma).- Amer. J. Roentgen., 1960, 84, 235-247.

27 - GONZALES (A.) - Esclerosis sistemico progressiva (esclerodermia); experiencia sodre 67 cases.- Rev. Med. Chile, 1957, 87, 498-516.

28 - GREENBERGER (N.J.), DOBBINS (W.O.), RUPPERT (R.D.) and JESSEPH (J.E.) - Intestinal atony in P.S.S. (scleroderma).- Amer. J. Med. 1968, 45, 301-308.

29 - HALE (C.H.) and SCHATZKI (R.) - The roentgenological appearances of the gastro-intestinal tract in scleroderma.- Amer. J. Roentgenol., 1944, 51, 407-420.

30 - HEINZ (R.), STEINBERG (A.J.) and SACKNER (M.) - Roentgenographic and pathologic aspect of intestinal scleroderma.- Amer. Intern. Med., 1963, 59, 822-826.

31 - HERRINGTON (J.L. Jr.) - Scleroderma as a cause of small bowel obstruction ; successful treatment of a case by intestinal resection.- Arch. Surg., 1959, 78, 17-27.

32 - HORSWELL (R.D.), HARGROVE (M.D.Jr.), PEETE (W.P.) and RUFFIN (J.M.) - Scleroderma presenting as the malabsorption syndrome ; a case report.- Gastro-enter., 1961, 40, 580-582.

33 - HOSKINS (J.C.), NORRIS (H.T.), GOTTELIEB (L.) and ZANCHECK (N.)- Fonctionnal and morphologic alterations of the gastro-intestinal tract in progressive systemic sclerosis (scleroderma).- Amer. J. Med., 1962, 33, 459-470.

34 - HUGHES (D.T.D.), GORDON (K.C.D.), SWANN (J.C.) and al.- Pneumatosis cystoides intestinalis.- Gut. 1966, 7, 553-557.

35 - KAHN (I.J.), JEFFRIES (G.H.) and SLEISENGER (M.) - Malabsorption in intestinal scleroderma ; correction by antimotie.- New-Engl. J. Med., 1966, 247, 1339-1344.

36 - KEMP HARPER (R.A.) - Radiological manifestation of diffuse systemic sclerosis (scleroderma).- Proc. Roy. Soc. Med., 1953, 46, 512-522.

37 - KEMP HARPER (R.A.) and JACKSON (D.C.) - Progressive systemic sclerosis.- Brit. J. Radiol., 1965, 38, 825-834.

38 - KRAUS (E.J.) - Zur pathoganese der diffusen sclerodermie ; Zugleich ein Beitrag zur pathologie der Epithelkörterchen.- Arch. Path. Anat., 1924, 253, 710.

39 - LAGACHE (G.) et coll.- Occlusion dynamique par sclérose intestinale apparemment isolée.- Mém. Acad. Chirur., 1969, 95, 69-77.

40 - LAEBEL (A.S.) - Scleroderma of the gastro-intestinal tract.- Amer. J. Proct. 1969, 20, 185.

41 - LEINWAND (I.), DURYEE (A.W.) and RICHTER (M.N.) - Scleroderma ; based on a study of over 150 cases.- Ann. Int. Med., 1954, 41, 1003-1041.

42 - LENEMAN (F.), FIERST (S.), GABRIEL (J.B.) and INGEGNO (I.) - Progressive systemic sclerosis of the intestine presenting as malabsorption syndrome.- Gastro-enterology, 1962, 42, 175-180.

43 - LE PARCO (J.C.), CHEMALY (A.), BADER (J.P.), MARTIN (E.) et LAMBLING (A.) - Localisations digestives de la sclérodermie et malabsorption.- Semaine des Hôpitaux, 1972, 48, 2057-2067.

44 - LUSBAUGH (C.C.), RUBIN (L.) and ROTHMAN (S.) - Scleroderma of the intestinal tract, first report of a fatal case.- Gastroenterology, 1948, 11, 382-387.

45 - MAC BRIEN (D.J.) and LOCKART-MUMMERY (H.E.) - Steatorrhae in progressive systemic sclerosis (scleroderma).- Brit. Med. J., 1962, 2, 1653-1656.

46 - MARSHALL (U.) - Collagen diseases of the small bowel.- New-Engl. J. Med. 1962, 255, 978-983.

47 - MASI (A.P.) and D'ANGELO (W.A.) - Epitheliology of fatal systemic sclerosis (diffuse scleroderma) ; a 15 years survey in Baltimore.- Ann. Inter. Med., 1967, 66, 870-883.

48 - MASSACHUSETTS GEN. HOSP. ; Case 28 - 1965 - New-Engl. J. Med., 1965, 272, 1340-1348.

49 - MASSACHUSETTS GEN. HOSP. ; Case 22 - 1968 - New-Engl. J. Med., 1968, 278, 1218-1228.

50 - MALDONADO (J.E.) - Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction.- Amer. J. Med., 1970, 49, 203-212.

51 - MEIHOFF (W.E.), HIRSCHFELD (J.S.) and KERN (F.Jr.) - Small intestinal scleroderma with malabsorption and pneumatosis cystoides intestinalis.- J.A.M.A., 1968, 204, 854-858.

52 - MESSALI (J.P.) - A propos d'un cas de sclérodermie du grêle avec syndrome de malabsorption.- 45 pages - Impr. R. Foulon, 1970 - Thèse Médecine, Paris, 1970.

53 - MEIRCORT (R.D.) and MERRILL (F.G.) - Pneumatosis and pseudo-obstruction in scleroderma.- Radiology, 1969, 92, 359-362.

54 - MESZAROS (W.T.) - Regional manifestations of scleroderma.- Radiology, 1958, 70, 315-325.

55 - MESZAROS (W.T.) - The colon in systemic sclerosis.- Am. J. Roentgen., 1959, 82, 1001-1002.

56 - MONROE (L.S.) and KNAUER (C.M.) - Gastro-intestinal manifestations of systemic sclerosis (scleroderma).- Amer. Practit., 1962, 13, 636-642.

57 - NASH (A.G.) and FOUNTAIN (R.) - Surgical presentation of systemic sclerosis of the small intestine.- Brit. J. Surg., 1968, 55, 667-672.

58 - NORTON (R.A.) and MONROE (L.S.) - The surgical approach to gastro-intestinal scleroderma ; report of case with partial colonic resection.- Amer. J. Dig. Dis., 1962, 7, 766-772.

59 - O'LEARY (P.A.) and WEISMAN (M.) - Aerosclerosis.- Arch. Derm. Syph. 1943, 47, 382-397.

60 - PEACHEY (R.D.G.), CREAMER (B.) and PIERCE (J.W.) - Scleroderматous involvement of the stomach and the small and large bowel.- Gut., 1969, 10, 285-292.

61 - PIPER (W.N.) and HELWIG (E.B.) - Progressive systemic sclerosis: visceral manifestations in generalized scleroderma.- Arch. Dermatol., 1955, 72, 533-546.

62 - PROWSE (C.B.) - Generalized scleroderma with intestinal involvement.- Lancet, 1951, 1, 989-991.

63 - PUGH (P.G.), KWALE (W.E.) and MARGULIES (H.) - Scleroderma with involvement of the viscera ; report of a case.- Proc. Staff. Meet. Mayo Clinic, 1945, 20, 410.

64 - PUGH (P.G.) - Roentgenologic manifestations of scleroderma.- Amer. J. Med. Sc., 1948, 216, 571-580.

65 - RAKE (G.) - On the pathology and pathogenis of scleroderma.- Bull. Johns. Hopk. Hosp., 1931, 48, 212-227.

66 - REINHARDT (J.F.) and BARRY (W.F.) - Scleroderma of the small bowell.- Am. J. Roentgen., 1962, 88, 687-692.

67 - RUBIES-GIL (J.) - Clinical study of visceral lesions and endocrine disturbances in 8 cases of diffuse scleroderma.- Ann. Int. Med., 1951, 34, 862-871.

68 - RODNAN (J.P.) and FENNELL (R.H.) - Progressive systemic sclerosis cine-scleroderma.- J. Amer. Med. Ass., 1962, 180, 665-670.

69 - ROSENTHAL (F.D.) - Small intestinal lesions with steatorrhea in diffuse systemic sclerosis (scleroderma).- Gastro-enterology, 1957, 32, 332-342.

70 - ROSSON (R.S.) and YESNER (R.) - Peroral duodenal biopsy in progressive systemic sclerosis.- New-Engl. J. Med., 1965, 272, 391-394.

71 - SAEGESSER (F.) and MONTI (M.) - L'atteinte intestinale dans la sclérodermie (S.S.P.) et son traitement chirurgical.- Schweiz. Med. Wonhen., 1969, 99, 539-546.

72 - SALEN (G.), GOLDSTEIN (F.) and WIRTS (C.) - Malabsorption in intestinal scleroderma ; relation to bacterial flora and treatment with antibiotic.- Ann. Intern. Med., 1966, 64, 834-841.

73 - SAMSON (E.), ROY (L.) et GAGNON (R.) - Un cas intéressant de sclérodermie ; atteinte totale du tube digestif, iléus.- Un. Méd. Can. 1966, 95, 724-727.

74 - SCUDAMORE (H.H.), GREEN (P.A.), HOFFMAN (H.N.), ROSEVEAR (J.W.) and NEWLONTAUXE (W.) - Scleroderma (P.S.S.) of the small intestine with malabsorption.- Amer. J. Gastro., 1968, 49, 193-207.

75 - SKOUBY (A.P.) and TEILUN (G.) - Progressive systemic sclerosis with dominating gastro-intestinal disturbances.- Acta Med. Scand., 1950, 137, 111-119.

76 - SOMMERVILLE (R.L.), BARGEN (J.A.) and PUGH (P.G.) - Scleroderma of small intestine.- Postgrad. Med. 1959, 26, 356-364.

77 - SONNEVELDT (H.A.), LEFUWEN (T.V.) and BROM (P.S.) - Malabsorption in acrosclerosis disseminated scleroderma.- Acta Med. Scand., 1962, 171, 391-396.

78 - STAFNE (F.C.) and AUSTIN (L.F.) - Caracteristic dental findings in acrosclerosis and diffuse scleroderma.- Am. J. Orthodontics., 1944, 30, 25-29.

79 - STAVA (Z.) - Serum proteins in scleroderma.- Dermatologica, 1958, 117, 147-153.

80 - TREACY (W.L.), BUNTING (W.L.), GAMBILL(E.E.) and CODE (C.F.) - Scleroderma presenting as obstruction of the small howel.- Proc. Mayc Clin., 1962, 37, 607-616.

81 - TUFFANELLI (D.L.) and WINKELMANN (R.K.) - Systemic scleroderma.- Arch. Derm., 1961, 84, 359-371.

82 - VACHON (A.) - Atteinte de l'intestin grêle au cours d'une sclérodermie.- Bull. Soc. française Dermato., 1956, 2, 192-194.

83 - WHITE (W.D.), TREECE (T.R.), KERRISON JUNIPER Jr.- Pneumatoses in scleroderma of the small howel.- J.A.M.A., 1970, 212, 1068.

84 - ZARAFONETIS (C.J.T.) - Therapeutic possibilities of para-aminobenzoic acid.- Ann. Int. Med., 1949, 30, 1188.